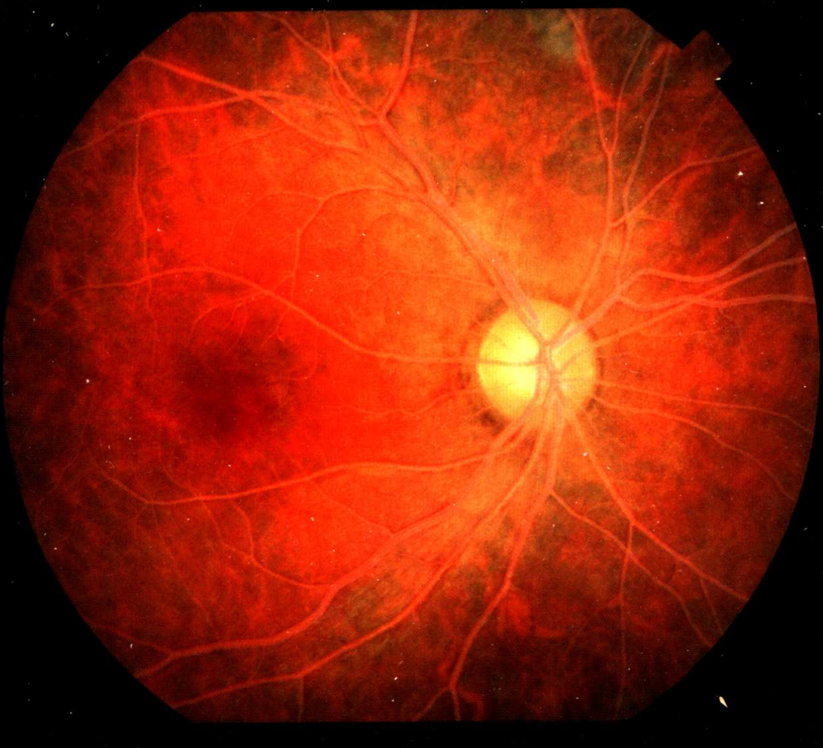
眼底病
诊断与治疗

主　编　黄叔仁 张晓峰
副主编　魏文斌 陈积中



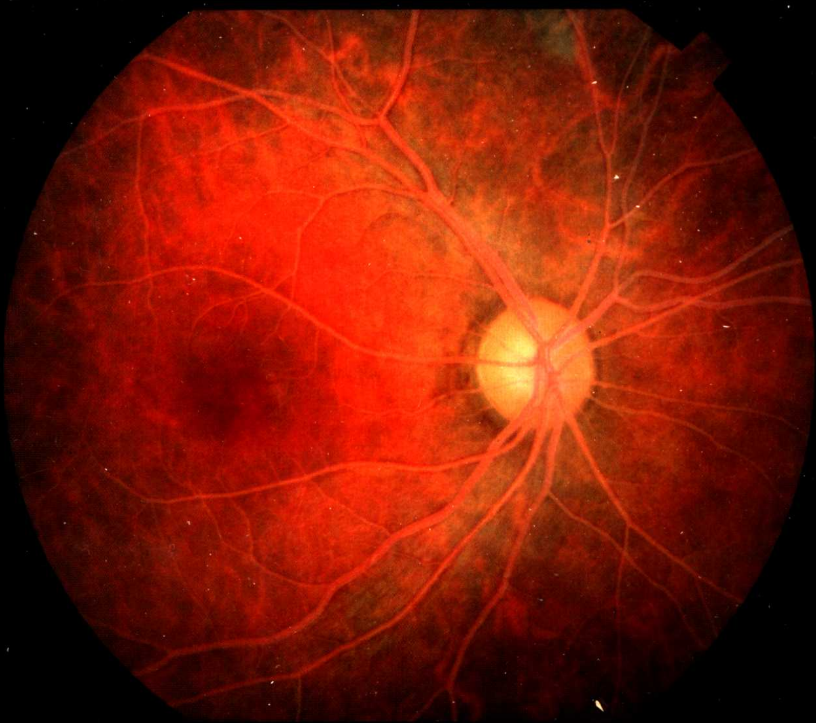
人民卫生出版社

VISIT…

LANZAROTE
Caliente.com

策划编辑 李向东
责任编辑 孟昭美
封面设计 尹 岩
版式设计 魏红波

眼底病
诊断与治疗

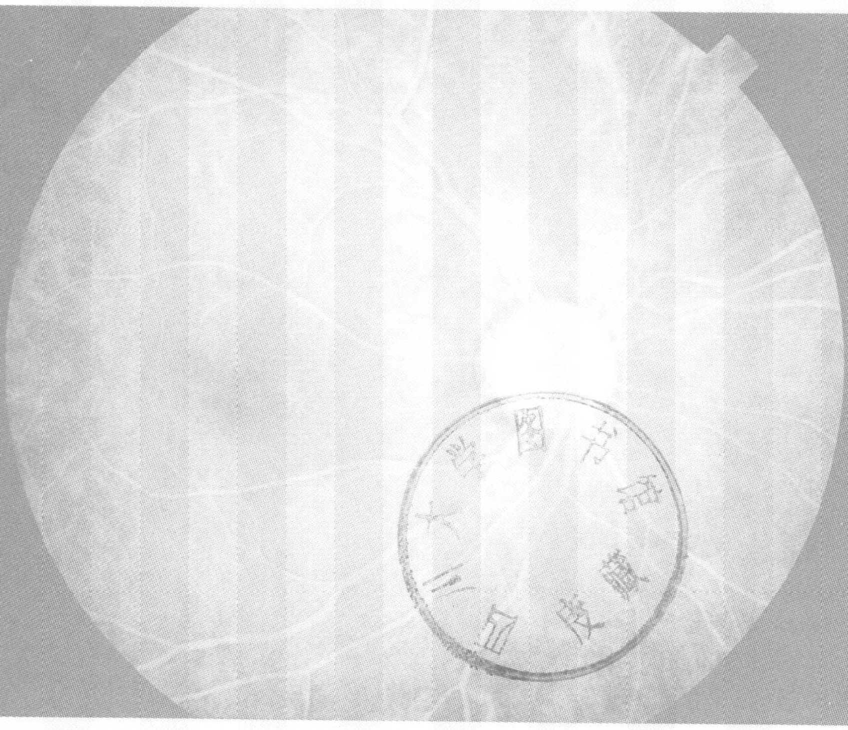


ISBN 7-117-05210-4
9 787117 052108 >
定 价：198.00元

90026777

眼底病
诊断与治疗

主　编　黄叔仁 张晓峰
副主编　魏文斌 陈积中



90026777

人民卫生出版社

图书在版编目（CIP）数据

眼底病诊断与治疗／黄叔仁，张晓峰主编．—北京：人民卫生出版社，2003
ISBN 7-117-05210-4

Ⅰ.眼…　Ⅱ.①黄…　②张…　Ⅲ.眼底疾病-诊疗
Ⅳ.R773.4

中国版本图书馆CIP数据核字(2002)第092474号

眼底病诊断与治疗

主　　编：黄叔仁　张晓峰
出版发行：人民卫生出版社（中继线 67616688）
地　　址：(100078) 北京市丰台区方庄芳群园3区3号楼
网　　址：http：//www.pmph.com
E - mail：pmph@pmph.com
印　　刷：北京人卫印刷厂
经　　销：新华书店
开　　本：889×1194　1/16　　**印张**：22
字　　数：628千字
版　　次：2003年2月第1版　2003年2月第1版第1次印刷
标准书号：ISBN 7-117-05210-4/R·5211
定　　价：198.00元
著作权所有，请勿擅自用本书制作各类出版物，违者必究
（凡属质量问题请与本社发行部联系退换）



1898 ~ 1960

谨以此书纪念恩师张锡祺教授

黄叔仁

主编简介



黄叔仁教授，上海市人，1951年毕业于上海东南医学院（安徽医科大学前身）医本科。毕业后留校，师从著名眼科学专家张锡祺教授。历任安徽医科大学医学系眼科学教研室助教、讲师、副教授、教授。数十年临床、教学、科研工作中，着重于眼底病及我国传统医学的研究，特别在用现代主流医学结合传统医学治疗眼底病方面有一定声誉。出版著作有：《高血压病眼底图谱》、《眼病的辨证论治》、《眼病辨证论治经验集》等；主编著作有：《临床眼底病学》、《眼病图谱》等；参与编写部分章节的著作有：部定高等医学院校教材《眼科学》（第一版）、《眼科全书》（第七卷）、《现代眼科学》、《中国中西医结合临床全书》（眼科卷）等。发表于《中华医学杂志》、《中医杂志》、《安徽医科大学学报》等综合性医学杂志；《中华眼科杂志》、《中华眼底病杂志》、《中国中医眼科杂志》、《临床眼科杂志》等专科杂志论文98篇。

黄叔仁教授曾任中华眼科学会第三、四、五届委员；安徽省眼科学会第四、五届主任委员；中国中西医结合研究会眼科学会理事。此外，还曾任或现任《中华眼科杂志》、《中华眼底病杂志》、《眼科研究》、《中国实用眼科杂志》、《中国中医眼科杂志》等杂志编委；《临床眼科杂志》主编。

黄叔仁教授于1956年因在省内率先开展光学角膜移植术、人工晶状体植入术，获安徽省社会主义建设积极份子及安徽省卫生系统先进工作者称号；于1980年因提出高血压病眼底五类分类法，获安徽省科学技术大会奖；于1994年因《临床眼底病学》问世，获安徽省教育委员会科学进步奖。之外，尚有中华医学会安徽省分会、安徽医科大学科研和优秀论文奖十余项。

黄叔仁教授秉承张锡祺教授遗教，治学严谨，诲人不倦。现桃李满天下，其中不少已学有所成，成为当地眼科界的骨干力量，为眼科事业做出了贡献。

序

《眼底病诊断与治疗》主编黄叔仁教授在我国眼科学领域中长期从事医疗、教学和科学研究工作，有丰富的临床经验，他和他的教研室多年以来注重收集和整理眼科临床资料和图像，为诊断治疗和研究工作的深入和提高打下了很好的基础，发挥了很大的作用。黄教授对眼底病的临床和研究一直投注了很多精力，关于这方面的著述和人才培养取得过很多成就。并且在20世纪80年代初期在我国眼科学会的眼底病学组创立伊始，便积极参与筹建，热情支持全国眼底病学术会议，为我国眼底病临床医疗诊治工作水平的提高和研究工作的广泛深入开展做出了不少贡献而功不可没。

眼底位于内眼深部，是视觉神经功能和营养支持等部分的重要组织成分，结构精细，血运网络丰富，并且视网膜和视神经在人体胚胎发生初期，起源于原始的神经外胚层。由于这些特点，眼底组织结构的疾病与全身其他许多组织器官和系统的病症，尤其是中枢神经系统与血管系统等的连系更为紧密，因而其血管、神经成分的异常改变和表现体征往往成为观察、了解和认识不少周身重要疾病发生和发展变化的窗口。另一方面，对眼底病的较多检查、诊断的方法手段比较精细和复杂，所涉生物、物理、生化、机电、工程等领域广泛，在诊断与治疗以及研究等方面的难度较大。黄教授在国内较早致力于许多眼底病的观察探讨研究，并搜集有关临床资料，有颇为深厚的功底。编著此书的过程当中，又广收和借鉴其他单位同道的经验和材料，故能集思广益和文图并茂。在编写中深入浅出，精练扼要，为同道提供了翔实珍贵的参考资料，为临床医师提供了较系统和实用的学习范本。

除此之外，黄叔仁教授不但以现代眼科学有深入造诣闻名，并对我国传统医学长期不懈钻研和应用，以当代科学技术理念和方法作大量临床实践探讨，在眼病中西医结合治疗中深有心得体会而独树一帜。如所周知，包括眼底病在内属于生命科学中的医学科学领域，迄今许多疾病的病因和发病机制还远未明了，临床医疗中对病人的症状和病变常奇缺有效的防治方法，而中医中药在使一些患者病情得以改善和缓解所具有的作用和潜力已是确凿无疑的客观现实。黄叔仁教授在医疗实践中科学客观而不以偏概全，尽力做到既减轻疾病给病人造成的痛苦，又为发掘研究中医药积累资料，为医学科学拓宽领域，这些都是十分难能可贵和值得钦佩和提倡的。

罗成仁

2002年7月于成都

前 言

随着高新技术迅速发展，使眼底病在诊断与治疗方面取得了长足进步。为了给从事这一工作的同道比较系统地提供一些相关资料，安徽医科大学医学系眼科教研室眼底病组在日常临床实践的基础上，参考国内外近期文献，不揣浅陋，编纂成集，以飨读者。

正如书名所示，本书重点一是诊断；二是治疗。关于某一疾病的病因、发病机制、病理等均围绕这两个中心内容，力求简明。有关各项诊断检查（如CT扫描、磁共振成像、超声声像检查、眼底血管造影、视力、视野、色觉、对比视敏度、视觉电生理等等）；治疗方法（如激光光凝、光动力治疗、经瞳孔温热疗法、玻璃体视网膜显微手术等等），仅着重介绍其临床应用，至于原理、具体操作，则因各有专著，从略。这样，既可节省篇幅，又能突出重点。

由于本人研究并应用我国传统医药治疗眼底病逾50年，将有肯定疗效的经验纳入某些眼底病的治疗中，拓宽了眼底病治疗领域，也是本书特色之一。

全书分10章；95节；60余万字；190多个病种。其中编录了已被公认的新病种，也取消了为众多学者所否定的病种（如Leber多发性粟粒状动脉瘤、环状视网膜病变）。鉴于眼底病的种种改变，单凭文字叙述往往难以说明。为此，全书收入彩色、黑白照片及线条示意图420余幅。图随文印，便于读者图文对照，帮助理解。图片大多精选于眼底病组平时所积累的资料，少数则由同道与校友提供；或引自国内外文献，在此敬致谢忱。

本书得以完成和如期出版，有赖于教研室全体同仁及人民卫生出版社现代医学编辑室同志的大力支持，衷心感激。

书中插图的收集、绘制、整理、扫描、打印，由眼底病组医师、技师协助完成。

因主客观条件所限，书中疏漏或错误之处，请读者赐正。

黄叔仁

2002年6月于合肥

目 录

第一章 概　述 ——— 1

第一节 正常眼底检查所见及其解剖生理基础……1
一、正常眼底检眼镜及裂隙灯显微镜等常规检查所见……1
（一）后部眼底……1
（二）周边部眼底……10
（三）玻璃体……12
二、正常眼底的血管造影所见……13
（一）荧光素眼底血管造影所见……13
（二）吲哚青绿眼底血管造影……17
第二节 眼底常见的各种病变体征……20
一、视网膜出血……20
二、视网膜水肿混浊……21
三、后极部眼底皱褶形成……22
四、视网膜及视网膜下新生血管膜……22
五、眼底色素斑……23
六、眼底渗出斑……23
七、玻璃体混浊、液化、脱离……24
八、增生性玻璃体视网膜病变……25

第二章 眼底先天异常性疾病 ——— 26

第一节 先天性视神经和视乳头异常……26
一、视神经不发育和发育不全……26
二、视乳头缺损……27
三、牵牛花综合征……28
四、先天性视乳头缘弧形斑……29
五、先天性视乳头凹陷……30
六、视乳头弹坑样小窝……30

七、视乳头逆位……31
八、巨大视乳头……32
九、双视乳头……32
十、假性视乳头炎……32
十一、原发性视乳头玻璃疣……33
十二、先天性视乳头色素沉着……35
第二节 先天性眼底血管系统的异常……36
一、永存玻璃体动脉……36
二、视乳头上膜……36
三、先天性视乳头前血管襻……37
四、视网膜动脉三叉分支及静脉三叉汇流……38
五、睫状视网膜血管……38
六、睫状视神经静脉……39
第三节 视网膜先天异常……39
一、先天性视网膜皱襞……39
二、先天性视网膜色素上皮肥厚与视网膜痣样色素沉着……40
三、视网膜有髓鞘神经纤维……41
四、先天性黄斑异常……43
第四节 眼白化病……46
第五节 脉络膜缺损……47
第六节 先天性玻璃体囊肿……49
第七节 永存原始玻璃体增生症……50

第三章 视神经疾病——51

第一节 视神经炎……52
第二节 视乳头水肿……58
第三节 Leber 遗传性视神经病变……62
第四节 视乳头血管炎……64
第五节 前部缺血性视神经病变……65
第六节 Leber 特发性星芒状视神经视网膜炎……68
第七节 中毒性弱视……69
一、烟草中毒性弱视……69
二、营养性弱视……70
第八节 视神经萎缩……71
第九节 原发性青光眼的视神经损害……73

第四章 视网膜及脉络膜血管病——77

第一节 视网膜中央动脉阻塞……77
第二节 视网膜中央静脉阻塞……84
第三节 视网膜静脉周围炎……91

第四节 节段状视网膜动脉周围炎……94
第五节 外层渗出性视网膜病变（Coats 病）……95
第六节 特发性中心凹旁毛细血管扩张……98
第七节 早产儿视网膜病变……99
第八节 家族性渗出性玻璃体视网膜病变……102
第九节 霜样树枝状视网膜血管炎……103
第十节 脉络膜缺血……104
一、三角综合征……104
二、急性多灶性缺血性脉络膜病变……104

第五章 脉络膜视网膜炎症……105

第一节 化脓性脉络膜视网膜炎症……105
一、转移性化脓性视网膜炎……105
二、亚急性病灶性视网膜炎……106
三、化脓性脉络膜视网膜炎……107
第二节 结核性脉络膜视网膜炎……109
第三节 梅毒性脉络膜视网膜炎……113
一、先天性梅毒性脉络膜视网膜炎……113
二、后天性梅毒性脉络膜视网膜炎……114
第四节 葡萄膜大脑炎（Vogt-小柳-原田病）……115
第五节 交感性眼炎……118
第六节 Behçet综合征……122
第七节 视乳头旁脉络膜视网膜炎……126
第八节 中间葡萄膜炎……127
第九节 急性视网膜坏死……130
第十节 由类肉瘤病引起的脉络膜视网膜炎……133
第十一节 中心性渗出性脉络膜视网膜炎……135
第十二节 弓形体脉络膜视网膜炎……138
第十三节 弓首蛔蚴移行症眼内炎……139
第十四节 鸟枪弹样脉络膜视网膜病变……140
第十五节 视网膜色素上皮层炎症……142
一、急性视网膜色素上皮炎……142
二、急性后部多灶性鳞状色素上皮病变……142
第十六节 多发性一过性白点综合征……144

第六章 眼底变性疾病……146

第一节 原发性视网膜色素变性……146
第二节 结晶样视网膜色素变性……153
第三节 白点状视网膜变性和白点状眼底……155
一、白点状视网膜变性……155

二、白点状眼底…… 155
第四节 小口氏病…… 156
第五节 黄色斑眼底…… 157
第六节 玻璃疣…… 158
一、家族性玻璃疣…… 159
二、老年性玻璃疣…… 159
三、继发性玻璃疣…… 159
第七节 遗传性黄斑变性…… 160
一、Best 病…… 160
二、Stargardt 病…… 162
三、Behr 病…… 164
四、Haab 病…… 164
五、其他遗传性黄斑变性…… 164
第八节 年龄相关性黄斑变性…… 165
第九节 眼底血管样条纹…… 173
第十节 变性近视的眼底损害…… 175
第十一节 色素性静脉旁视网膜脉络膜萎缩…… 178
第十二节 特发性老年性黄斑裂孔…… 179
第十三节 特发性黄斑视网膜前膜…… 186
第十四节 原发性脉络膜萎缩…… 188
一、脉络膜萎缩…… 188
二、全脉络膜血管萎缩…… 190
三、回旋形脉络膜视网膜萎缩…… 191
第十五节 内因性玻璃体混浊…… 192
一、玻璃体液化、脱离…… 193
二、闪辉性液化…… 193
三、星状玻璃体变性…… 193
四、玻璃体淀粉样变性…… 193
五、Wagner 玻璃体视网膜变性…… 194
第十六节 先天性黑矇…… 194

第七章 视网膜与脉络膜的浆液性脱离 —— 196

第一节 视网膜脱离…… 196
一、孔源性视网膜脱离…… 196
二、渗出性视网膜脱离…… 211
三、牵拉性视网膜脱离…… 211
第二节 视网膜劈裂症…… 212
一、先天性视网膜劈裂症…… 213
二、获得性视网膜劈裂症…… 214
第三节 脉络膜脱离…… 217
第四节 脉络膜渗漏…… 219

第五节 泡状视网膜脱离……221
第六节 中心性浆液性脉络膜视网膜病变与浆液性视网膜……222
色素上皮层脱离……222

第八章 全身疾病的眼底改变——230

第一节 高血压病和继发性高血压的眼底改变……230
一、 高血压病……230
二、 继发性高血压……242
第二节 视网膜动脉硬化……245
第三节 无脉病的眼底改变……246
第四节 低血压性视网膜病变……248
第五节 糖尿病性视网膜病变……249
一、眼底表现及其发病机制……249
二、糖尿病性视网膜病变分期……251
三、治疗……256
第六节 视网膜脂血症……258
第七节 多发性骨发育障碍……259
第八节 黑矇性家族性痴呆与Niemann-Pick病……259
一、黑矇性家族性痴呆……259
二、Niemann-Pick 病……260
第九节 血液病的眼底改变……261
一、贫血……261
二、白血病……263
三、红细胞增多症……265
四、出血性紫癜……266
第十节 结缔组织病的眼底改变……267
一、系统性红斑性狼疮……267
二、结节性多发性动脉炎……268
三、皮肌炎……269
四、硬皮病……269
五、风湿热……269
第十一节 获得性免疫缺陷综合征……270
第十二节 眼部猪囊尾蚴病……271
第十三节 钩端螺旋体病脉络膜视网膜炎……274
第十四节 Lyme 病……275

第九章 眼底肿瘤——277

第一节 视乳头黑色素细胞瘤……277
第二节 视网膜母细胞瘤……278
第三节 视网膜细胞瘤……283

第四节 脉络膜黑色素瘤 …… 284
一、脉络膜良性黑色素瘤 …… 284
二、脉络膜恶性黑色素瘤 …… 285
第五节 脉络膜转移癌 …… 291
第六节 脉络膜骨瘤 …… 293
第七节 错构瘤 …… 296
一、von Hippel 病 …… 296
二、Sturge-Weber 综合征 …… 298
三、von Recklinghausen 病 …… 299
四、Bourneville-Pringle 病 …… 300
五、孤立性脉络膜血管瘤 …… 301
六、视网膜蔓状血管瘤 …… 303
七、视网膜海绵状血管瘤 …… 304
八、视网膜及色素上皮错构瘤 …… 305
第八节 视网膜血管瘤 …… 306
一、视网膜大动脉瘤 …… 306
二、视乳头上动脉纽结形成 …… 307
三、视乳头毛细血管瘤 …… 307

第十章 外伤与中毒引起的眼底损害 …… 309

第一节 视神经损伤 …… 309
一、视神经钝挫伤 …… 309
二、视神经断裂 …… 310
三、视神经撕脱 …… 311
第二节 脉络膜及视网膜冲击伤 …… 312
一、视网膜震荡 …… 312
二、Haab 外伤性黄斑病变 …… 313
三、外伤性视网膜下出血 …… 314
四、外伤性黄斑裂孔与裂伤 …… 315
五、脉络膜裂伤 …… 316
六、外伤性脉络膜缺血 …… 318
七、外伤性眼底出血 …… 319
第三节 眼内异物 …… 320
第四节 辐射性视网膜损伤 …… 322
一、日光性黄斑病变与光性黄斑病变 …… 322
二、离子辐射性视网膜及视神经损伤 …… 323
第五节 远达性外伤性视网膜病变 …… 324
第六节 由药物引起的眼底病变 …… 325
一、氯喹视网膜病变 …… 325
二、眼部奎宁中毒 …… 326
三、甲硫哒嗪视网膜病变 …… 326

四、乙胺丁醇视神经病变……326
五、口服避孕药的眼底并发症……326
第七节 某些化学毒物引起的眼底损害……327
一、铅中毒……327
二、甲醇中毒……328
三、苯中毒……328
四、有机磷农药中毒……328
五、二硫化碳中毒……328
六、烟草中毒……329
七、其他……329

主题词索引……330

第一章 概述

眼底（ocular fundus）是一个习惯名称。指在临床上用肉眼无法窥见的眼球后段球内组织，包括中间葡萄膜、玻璃体、视网膜、脉络膜、视神经球内段等。1851 年 Helmholtz 发明检眼镜，已被公认为现代眼科学的里程碑。有了检眼镜，医生才能在活体上观察到眼底正常结构及其病理改变。随着科学技术发展，眼底各种检查方法获得不断改进和创新，除视力、对比视敏度、视野、光觉、色觉、视觉电生理等视功能检查方面日益精密外，形象检查方面也有长足进步：如裂隙灯显微镜加前置镜或接触镜（包括凹透镜、凸透镜及三面镜）、激光扫描检眼镜、双目间接检眼镜加巩膜压迫、彩色眼底照相、立体摄影、眼底血管荧光造影（荧光素钠及吲哚青绿等）、红外线摄影、录像、计算机断层扫描、磁共振成像、光学相干断层成像及各种超声波检查等等，使探索眼底正常情况与病理演变过程不断深入。现在眼底病学已是眼科学的一个重要分支，是眼科学不可分割的组成部分。

检查眼底，不仅可以看清楚眼底各种结构的病变，还可以见到某些全身性疾病在眼底方面的表现，对全身性疾病的诊断、治疗、预后提供了帮助。

第一节 正常眼底检查所见及其解剖生理基础

知其常然后知其变，在讨论各种眼底病变之前，熟悉正常眼底检查所见是必要的。本节仅就检眼镜检查、裂隙灯显微镜检查及眼底血管荧光造影所见，并对有关于此等所见的解剖和生理基础，作简要介绍。其他各项影像及视功能方面的检查，详见有关专著，本书从略。

一、正常眼底检眼镜及裂隙灯显微镜等常规检查所见

为了便于临床，将眼底分成后部眼底、周边部眼底及玻璃体三个部分，更以视网膜黄斑中心小凹（foveola）为中心，水平及垂直划分四个象限，即颞上、颞下、鼻上、鼻下象限。

（一）后部眼底

这是在直接检眼镜和间接检眼镜（不加巩膜压迫）下所能见到的眼底部分。

1．后部眼底概况 检眼镜下，眼底颜色因种族而有所不同。黄色人种大多呈橘红色，但亦有个体差异。活体上，视网膜神经上皮层完全透明，眼底颜色来自脉络膜血管血液、视网膜色素上皮层和脉络膜色素。由于皮肤色素多少与视网膜色素上皮层、脉络膜色素多少大致相应，故皮肤黝黑者，眼底为暗红色，白皙者，红色比较鲜明。视网膜色素上皮层虽能掩盖脉络膜结构，但尚能透露脉络膜血液的红色。婴幼儿眼底色素少，眼底最为明亮。2岁以后逐渐接近成年人。老年人视网膜色素上皮层色素普遍减少，脉络膜毛细血管间隙组织和色素增加，加以脉络膜血管壁透明度减低，毛细血管越来越稀疏，使脉络膜

大中血管暴露而成豹皮样纹理，称为豹纹状眼底（tigroid fundus）或纹理状眼底（tessellated fundus）。（图 1-1，1-2）。

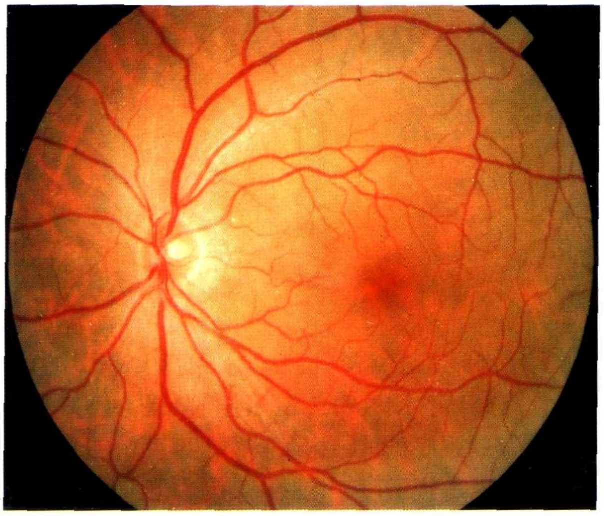


图 1-1 正常成年人后部眼底（左眼）

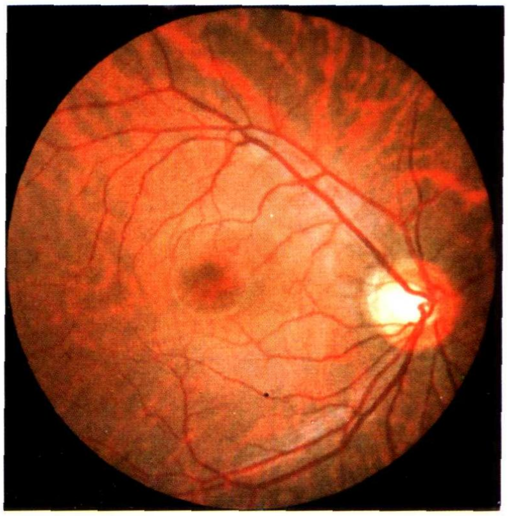


图 1-2 正常成年人后部眼底（豹纹状）

豹纹状眼底见于青壮年者，高度近视者多。但间亦见于正视眼，其成因均由色素上皮层色素较少所致，此种情况在靠近眼底周边部尤为明显。

间接检眼镜检查眼底时，检查者所见被检眼底像为虚性倒像，眼底的可见范围虽大（约35 ~ 55度，因物镜屈光度而异），但放大倍数仅 3 ~ 6 倍；直接检眼镜检查则相反，所见被检眼底为实性正像，眼底的可见范围小（约 15 ~ 20 度），而放大倍数可达 15 ~ 16 倍，增加照明度时，能清楚看到眼底颗粒状态，如鲨鱼皮样，一般认为是视网膜色素上皮层色素颗粒的显示。

青少年眼底在检眼镜光线照射下，视网膜内界面有湿丝绸样反射光，称为湿丝绸样反射（watered silk reflex）。视神经乳头邻接处和黄斑边缘，以及视网膜血管两侧，因内界膜微有隆起，此种反射特别明显。湿丝绸样反射到 40 岁后减弱，50 岁后消失。

直接检眼镜检查眼底，特别是用无赤光检查时，在后极部有时能见到微小斑点，与玻璃疣（drusen）相似，而比之更小，且位于视网膜表层，有光泽，称为Gunn's dots。本质未明，通常认为是一种先天性异常，是Mueller纤维足板牵拉所致的内界膜凹陷，无病理意义（也有个别持反对意见者，例如飯沼岩认为此种斑点是由亚败血症引起的一种眼底体征）。

2. **视神经乳头**（optic papilla） 视神经乳头简称视乳头，是视神经球内段在检眼镜下的可见部分，是视网膜内神经节细胞轴索（axon）——即视神经纤维汇集穿越巩膜筛板处。实际上，视乳头并无乳头状隆起，与周围视网膜基本上处于同一平面，所以视乳头一词，并不恰当。因此又称之为视盘（optic disc），但从三维空间观察（如立体照相），或从组织结构来说，视盘一词又不足说明包括表层纤维、筛板前区、筛板区乃至筛板后的整个视神经纵深结构，故Hayreh（1978）建议改称视神经头部（optic nerve head）比较确切。虽然如此，视神经乳头一词沿用已久，约定俗成，至今仍被广泛应用。

视乳头位于视轴线内侧约 15 度处。

（1）视乳头色泽：视乳头无色素层，不吸收光线，投射于其表面的光线完全或大部分被反射出来，因此，视乳头为整个正常眼底中最明亮和色泽最淡处，是眼底检查中最明显标志。检查眼底首先从视乳头开始。

视神经纤维在巩膜筛板之前无色透明。视乳头的淡红色来自其深层及浅层血管网。鼻侧较红，颞侧

稍淡。通常被理解颞侧血管网少于鼻侧而成，但眼底血管荧光造影观察结果恰恰相反，颞侧血管网比鼻侧更为密集。之所以如此，可能因颞侧视乳头面神经胶质组织略多于鼻侧所致。

视乳头颜色与年龄亦有关系，老年人略淡于青年人。

（2）视乳头大小和形状：视乳头大小取决于视神经巩膜管的大小，解剖学上视乳头水平直径（papillary diameter，PD）为1.2 ~ 1.7mm，平均1.5mm。屈光状态对检眼镜下视乳头放大倍数有影响，间接检眼镜检查，近视眼视乳头小于正视眼，更小于远视眼；直接检眼镜检查则相反，即远视眼显然小于正视眼，近视大于正视眼。临床上常以PD作为粗略的自身测距标准。

正常时，双眼视乳头的大小、形态对称。

视乳头接近圆形，但并非正圆，一般略呈垂直的椭圆形。有时亦有横或斜椭圆及其他变形，皆属先天异常，常伴有不能满意矫正的屈光不正。

正常的视乳头边缘境界颇为清晰，但其上下缘视网膜血管进、出处则相对地比较模糊。紧靠颞侧边缘内侧的视乳头面有时可见点状色素，作链状或眉月状排列。色素来自视网膜色素上皮或脉络膜，大多为生理性。

（3）视乳头生理凹陷（physiological excavation）：或称生理杯（physiological cupping），是视神经纤维汇集穿出巩膜筛板处形成的中央凹陷。色淡而有光泽，底部有时可透见青灰色小点，为巩膜筛孔透露。生理凹陷一般呈皿状，其大小、深浅与视神经巩膜管管径大小呈正比。生理凹陷的形态则取决于巩膜管行走方向，垂直于球壁者呈圆形或类圆形，斜向者呈箕形。在检眼镜下，生理凹陷的大小常以其与周围颜色的差别而测定，但有时不易认清，特别是浅凹陷者更难判别。

临床上大多以视乳头直径与凹陷直径的比值（C/D）记录凹陷大小。正常时约为0.3 ~ 0.5。深度以直接检眼镜看清凹陷底部与周围组织面屈光度（diopter，D）之差估测（1.00D约等于0.33 mm）。正常时小于1.00D。凹陷垂直直径大于0.5、深于1.00D时当警惕病理性凹陷。如要求精确，则可计测其凹陷指数。在眼底照片上对比凹陷与视乳头总周长，取其比率数（凹陷指数）；凹陷深度可取立体照相法。

生理时，双眼凹陷等大等深。如两侧大小不等且相差值超过0.2者，有青光眼的可能，应作视野等有关检查。详见第三章第八节。

（4）视乳头周围区：与视乳头邻接的周围区和眼底其他部分一致，为均匀的橘红色。但也不乏生理性变异，常见者有视乳头缘弧形斑，如脉络膜弧、色素弧、巩膜弧。巩膜弧是脉络膜和视网膜色素上皮层结构均未到达视乳头边缘，透过神经上皮层暴露出巩膜组织所致。如脉络膜止于视乳头缘外一些距离，色素上皮层正常前伸且有色素增生，成为棕黑色的色素弧，反之，如色素上皮层不能抵达视乳头缘，脉络膜正常到位者，则为脉络膜弧，脉络膜弧处能透见脉络膜血管。以上各种弧形斑大多位于视乳头颞侧缘，也可位于鼻侧、上侧或下侧，亦可连接成围绕整个视乳头边缘的环形。（图1-3）

弧形斑见于正常眼者比较狭窄，见于近视眼者较宽阔，其程度与近视程度基本一致。

老年人常有视乳头周围环形色素上皮和脉络膜萎缩，称为老年性萎缩轮（senille halo）。无病理意义。

3. 视网膜中央血管系统 视网膜分色素上皮层及神经上皮层两个部分。神经上皮层自外（靠色素上皮层一侧）向内（靠玻璃体一侧）又分成视细胞层、外界膜、外核层（outer nuclear layer，亦称外颗粒层）、外丛状层、中界膜、内核层（inner nuclear layer，亦称内颗粒层）、内丛状层、神经节细胞层、神经纤维层、内界膜的十层（M Yanoff，1972；传统文献上均未提及中界膜，故为九层）。从内核层至内境界膜为神经上皮层内层。其血液供应完全依赖视网膜中央血管系统。（图1-4）

视网膜中央血管的分支行径、管径和血柱：视网膜中央动脉为眼动脉分支，通常起于眼动脉的视神经骨管孔附近，在眼球后7 ~ 14mm处穿入视神经，分出一些小支于视神经干及其鞘膜后进入眼底。在视乳头中央略偏鼻侧处首先分为上下两主支（一级分支），其中每一主支又分成两支（二级分支），即上、

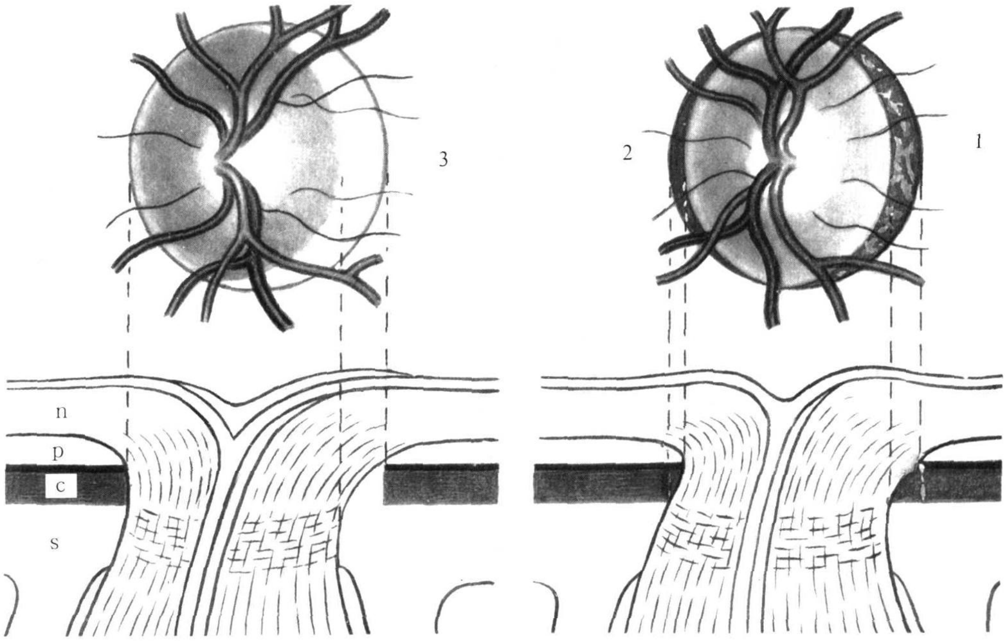


图 1-3 视乳头边缘弧

n 视网膜神经上皮层
p 视网膜色素上皮层
c 脉络膜
s 巩膜
1. 脉络膜弧 2. 色素弧 3. 巩膜弧

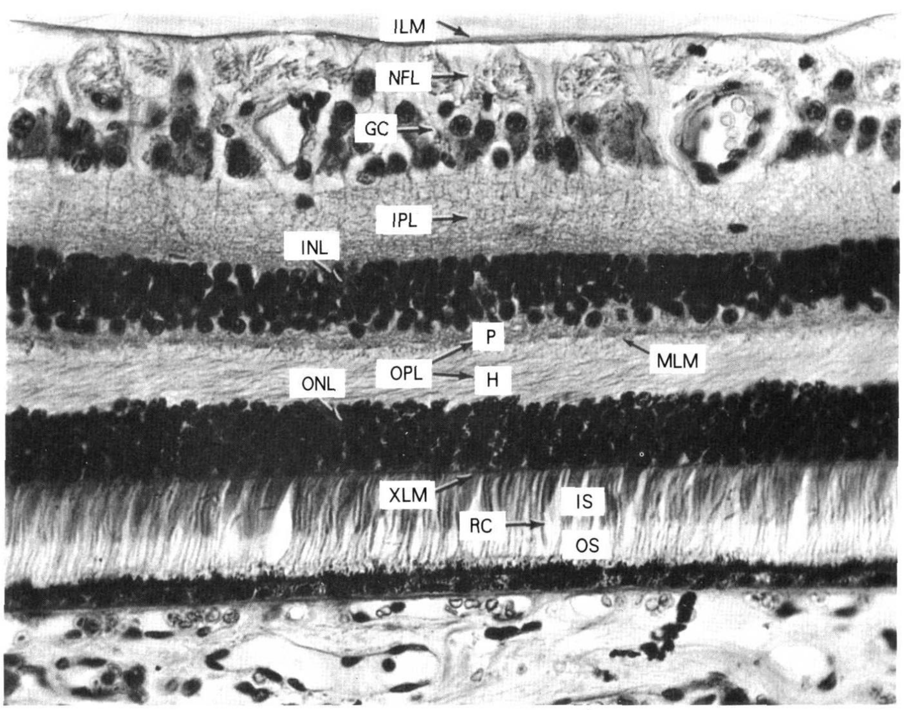


图 1-4 视网膜纵切面组织

(引自 BS Fine, LE Zimmerman)
ILM 内界膜 NFL 神经纤维层 GC 神经节细胞层
IPL 内丛状层 INL 内核层 MLM 中界膜 OPL 外丛状层（P，丛状层，H，Henle 纤维）
ONL 外核层 ELM 外界膜 RC 视细胞层（IS= 内节，OS= 外节）PCL 色素细胞层（其外为 Bruch 膜，脉络膜）

下颞侧动脉和上、下鼻侧动脉。此外，又有自主支分出向视乳头内外侧平行行走的小分支，鼻侧走向的称内侧动脉，颞侧走向的称黄斑动脉。此后，上述各分支再各分为更多小分支（二级分支），终于形成毛细血管前动脉，移行于毛细血管，再汇入毛细血管后静脉，经静脉小分支、二级及一级分支，于视乳头中央穿过巩膜筛板进入视网膜中央静脉总干，血液回注于眼上静脉或海绵窦（图 1-5）。

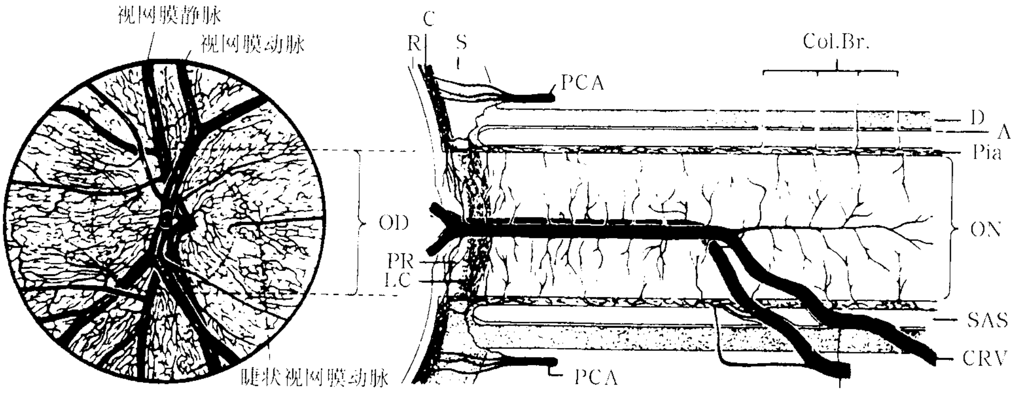


图 1-5 视神经乳头和视神经眶内段血循环（Hayreh，1974）

在视神经内的视网膜中央动脉管壁具有内膜、中膜、外膜三层结构，中层弹力纤维及肌层发育完整，但当穿过巩膜筛板进入眼内后，弹力纤维减成单层，特别至走出视乳头的一级、二级分支之后，弹力纤维消失，肌层亦明显变薄，甚至失去其连续性。故视网膜动脉在组织学上属于小动脉（arterole）。

视网膜中央动脉为终末动脉，分支之间不相吻合。其管径在视乳头面最粗，渐至周边渐细。视乳头附近的管径，最粗 134μm，最细 90μm。视网膜中央静脉大多与同名动脉相并行。动脉与静脉的管径，常保持着 2∶3 之比（a∶v ≈ 2∶3）。此种比例关系，在较大分支中比较明显，在活体上用裂隙灯显微镜测定，动脉二级分支与相等静脉管径之间的比例，为1∶1.59，在两者末梢分支之间则为1∶1.02。视网膜颞上动静脉一般略粗于颞下动静脉。

视网膜中央血管系统血管，包括视神经的血管在内，均有自主调节（autoregulate）功能。对来自眼动脉血流灌注有一定的调节作用。

临床上对眼底较小病灶，常用视乳头面的较大血管管径作为粗略的测计标准。

视网膜中央动静脉较大的分支，位于视网膜神经纤维层的靠近内界膜一侧，其毛细血管前动脉及深浅两组毛细血管网，则遍布于视网膜内层（内界膜至内颗粒层），为视网膜神经上皮层内层营养之惟一来源。（图 1-6）

视网膜中央动静脉均为双分叉（dichotomy），动脉一分为二，静脉则合二而一。分叉在眼底后极部接近直角，周边部多呈“Y”形。动脉在视乳头面的分支形态，因分支在视神经的位置不同，有很大差异，但两眼常相对称。（图 1-7）

视网膜中央静脉进入视神经巩膜筛板之后，一般都已合成为一根总干（主干），然而也有在球后一段距离后再合成总干的。视网膜中央静脉半侧阻塞常由这一解剖因素引起，详见第四章第二节。

视网膜中央动脉离开视乳头边缘后，各分支的行径，基本上与视神经纤维排列状态一致。鼻侧上、下支行径比较平直，呈放射状分布于鼻侧视网膜上、下象限。颞侧上、下支呈弧形绕过视乳头-黄斑纤维束，分布于颞上、颞下视网膜。在行进过程中，向黄斑及黄斑颞侧神经纤维水平缝处发出若干小分支（图 1-8）。

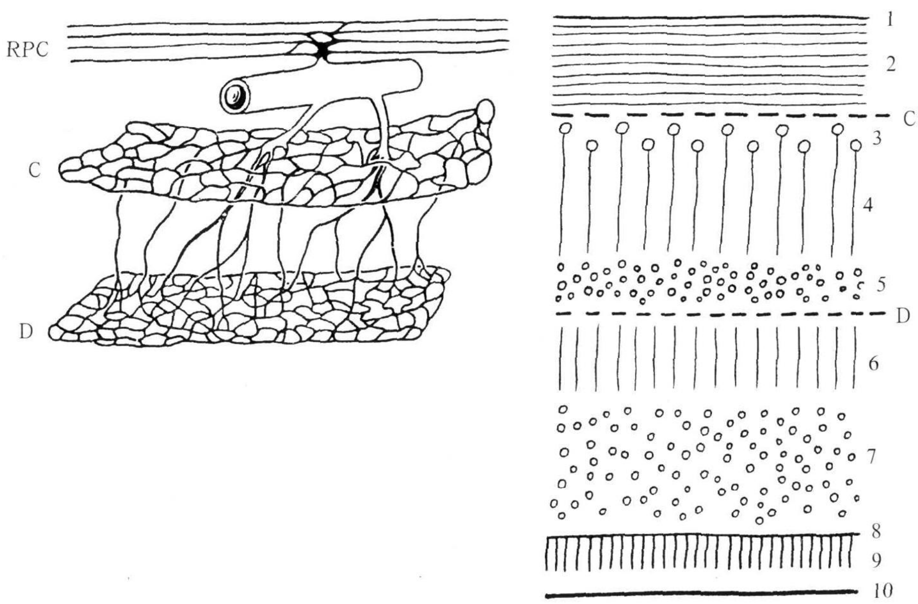


图 1-6 视网膜各层与毛细血管存在部位示意图

RPC. 放射状视乳头周围毛细血管
C. 浅层毛细血管
D. 深层毛细血管

1. 内境界膜 2. 神经纤维层 3. 神经节细胞层 4. 内丛状层 5. 内颗粒层 6. 外丛状层 7. 外颗粒层 8. 外境界膜 9. 视细胞层（杆细胞与锥细胞层） 10. 色素上皮层

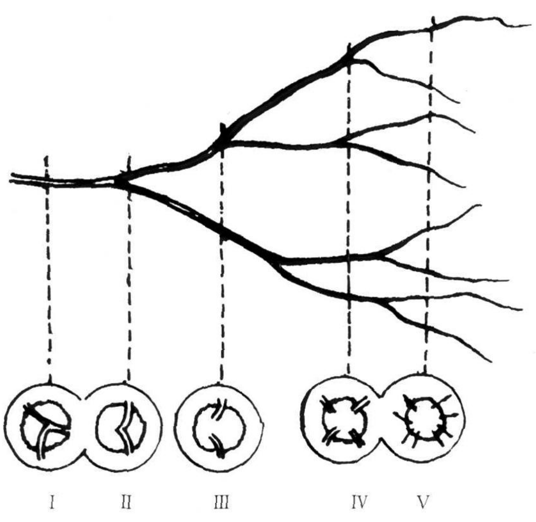


图 1-7 视网膜中央动脉在视乳头面的分支类型

Ⅰ.主干进入视神经乳头后，可见一小段，然后才分二支 Ⅱ.主干在视乳头上分上下两支 Ⅲ.主干进入视乳头前已分为两支 Ⅳ.主干未进入视乳头已分过两次，在视乳头上可见四支小分支 Ⅴ.主干未进视乳头已分过三次，在视乳头上可见八支小分支

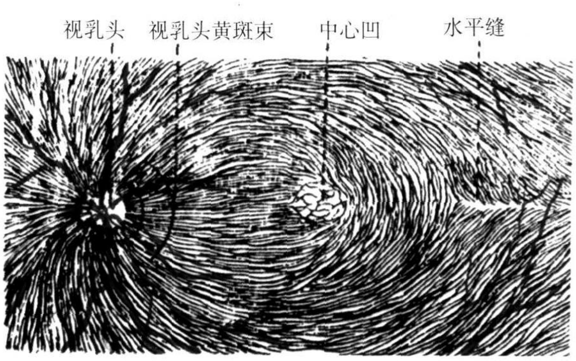


图 1-8 视乳头 - 黄斑纤维束及颞侧水平缝

1）正常视网膜中央动、静脉：管壁除老年人外，完全透明，检眼镜下不能见到。所以通常所说的管径是指血柱的宽度。动脉血柱鲜红色，静脉为暗红色。动静脉沿血管中线有反光带（light streak），动脉反光带较宽，约占管径 1/4 ~ 1/3，静脉虽然也有反光带但十分细窄。反光带两侧可见红色血柱。至于反光带形成原因，多数认为是光线投射于管壁和血柱凸面，特别是由血管壁中层所产生的折射。静脉管壁缺少中层组织，所以反光带极不明显。

2）视网膜动静脉交叉：视网膜中央血管有大量分支，动静脉分支间彼此交叉。可为锐角或垂直交叉。动静脉大分支交叉较少，小分支交叉较多。在颞上、颞下、鼻上、鼻下四个主要动静脉的分支中，颞上动静脉交叉较多。交叉处，动、静脉血管有一共同的外膜包绕（此种结构在机体中仅见于视网膜与肾小球），是视网膜中央静脉分支阻塞的解剖因素。

交叉处，动脉大多位于静脉之前，正常时，静脉稍有凹陷，中年以下者，由于管壁透明，透过动脉血柱，仍能见到其下的静脉血柱。中年以上，特别是老年人，因管壁透明度减低，静脉血柱不能透见，但交叉两侧的静脉管径不变，行径也无异常，称为单纯性隐匿，与病理时的Salus征及动静脉绞扼现象（即Gunn's crossing sign）不同。亦有少数交叉，静脉横越于动脉前方，谓之反转交叉。反转交叉处静脉仅有轻微拱起，亦与病理时的静脉驼背不同。参阅第八章第一节。

3）视网膜血管搏动：生理状态时，直接检眼镜下看不到视网膜动脉有明显搏动。与此相反，视网膜静脉搏动却比较多见。常出现于视乳头面一、二级分支。搏动可见于双眼或一眼。

4．**黄斑部**（macular area）

（1）黄斑部、中心凹、中心小凹：黄斑部简称黄斑，位于眼底后极部中央，呈横椭圆形扁平浅漏斗状凹陷，水平径约 1.5 PD（2.25mm），垂直径约 1.0 PD（1.5mm）。其中心处更有一微小凹陷，为中心小凹（foveola），中心小凹离视乳头颞侧缘约 2.0 PD（3mm）。在视乳头中心水平线下 0.8mm 处，与视乳头下缘相当。中心小凹为视轴线终端。以中心小凹为中心，约 1/3 PD（0.4 ~ 0.5mm）直径的类圆形区称中心凹（fovea，或译作中央窝或中央凹），为视网膜无毛细血管区（capillary free area）。在此领域内的视细胞，仅有锥状体（cone，或称视锥细胞）而无杆状体（rod，或称视杆细胞），所以也称无杆状体区（rod free area）。直接检眼镜光线正对中心小凹时，可见一针头大小明亮反光，称为中心反射（central reflex），为中心凹内界膜将射入光折射至视网膜前玻璃体内所形成，是眼底检查时除视乳头之外的又一重要标志。中心反射在青年人和眼底色泽较深者反光较强。于婴儿出生四个月后开始出现，40岁后又逐渐减弱。

中心凹内视网膜菲薄，厚度为 0.37mm。中心小凹更薄，仅 0.13mm。自中心小凹起，逐渐向四周增厚，使内壁成为斜坡（clivus）。黄斑边缘处，因视神经节细胞及其纤维加多，略呈嵴状隆起，在检眼镜照射下有白色椭圆形反光圈，称为轮状反射（ring reflex）或黄斑反射轮（macular reflex）。反射轮即黄斑边界所在。但仅见于青少年，30岁以后渐趋消失。所以在反射轮消失后，黄斑外缘与其间周围视网膜之间就无清楚界线（图 1-9、1-10）。

由于黄斑视网膜内层最薄，其下色素上皮层较为浓厚和脉络膜毛细血管稠密，加上射入眼内的光线在浅漏斗状倾斜面处不能完全到达检查者眼内，因此，除中心反射及轮状反射外，整个黄斑为后部眼底色泽最暗处，呈暗褐色。在直接检眼镜光照下，有颗粒状外观。

出生不久的婴儿，特别在早产儿，黄斑中心凹发育尚未成熟，不仅不凹陷，反而微微隆起，并有珍珠样光泽。

在无赤光下，相当于中心凹（fovea）处呈黄褐色（图 1-11，1-12）。在死亡后或离体眼球的视网膜，黄斑的黄色很明显，直径约 2mm，黄斑由此得名。将视网膜平铺玻璃片上，光学显微镜下已极易看清黄点。黄点向四周逐渐减少。此种黄色是一种类胡萝卜素的叶黄素（xanthophyll）和玉米黄质（zeaxanthin）之混合物。此种物质存在于整个视网膜，但在中心凹处浓度最高，对锥状体有保护作用。

（2）黄斑的组织和生理特点：黄斑之所以是视功能最敏锐的部分，有其组织结构上的有利条件：①视网膜神经上皮层内层自黄斑边缘起，渐向中央渐薄，形成浅漏斗状倾斜面，至中心凹（fovea）处视细胞层直接暴露于表面（内界膜下），使易于接受光刺激；②中心凹处每一个视神经节细胞和一个双极细胞连接，每一个双极细胞又和一个视细胞相连接。此处视细胞只有锥状体，形似杆状体，长而密集；③视乳头 - 黄斑纤维束（papillomacular bundle）几乎占全部视神经纤维的一半，并直接到达视乳头颞侧部；④中心凹为无毛细血管区，不致因血管存在而影响成像；⑤中心凹的凹入倾斜面，可以避免光线弥散。

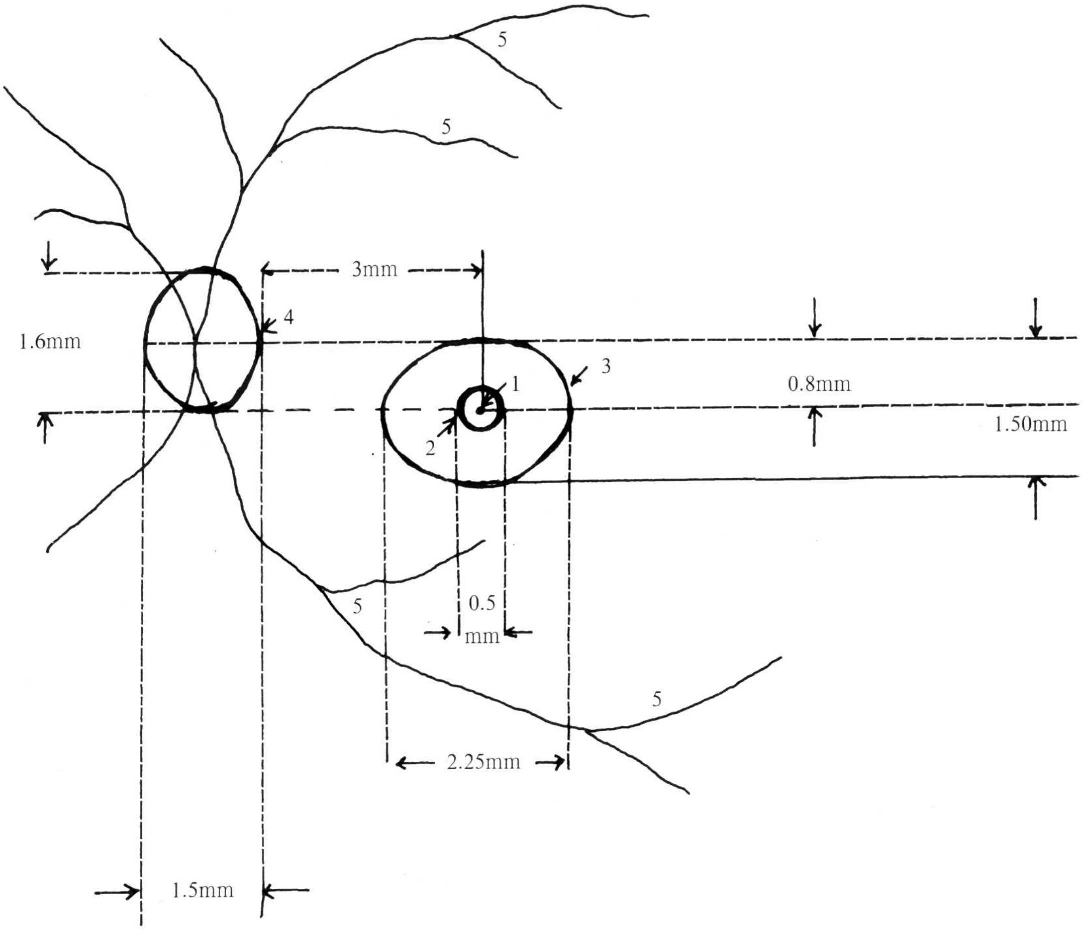


图 1-9 黄斑、中心凹、中心小凹位置示意图

1. 中心小凹（foveola） 2. 中心凹（fovea） 3. 黄斑
4. 视乳头颞侧缘 5. 上下血管方内（包括视乳头鼻侧）为后极部

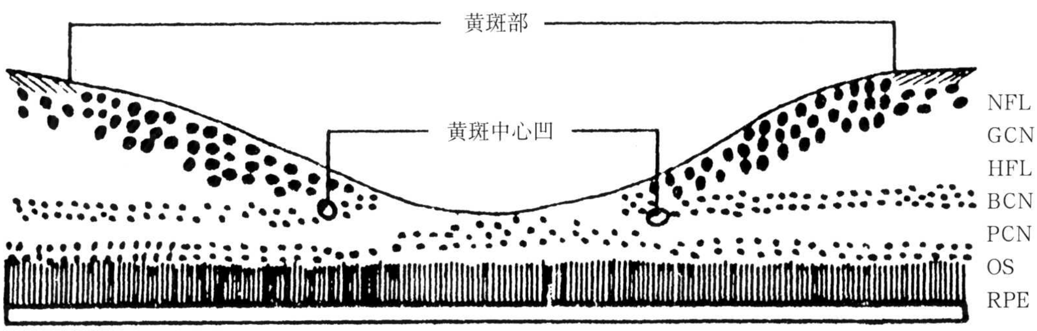


图 1-10 黄斑组织结构示意图

中心凹中央为中心小凹（foveola） NFL. 神经纤维层
GCN. 神经节细胞核层 HFL. Henle 纤维层 BCN. 双极细胞核层
PCN. 视细胞（视锥细胞和视杆细胞层核层）OS. 视细胞外节 RPE. 视网膜色素上皮层

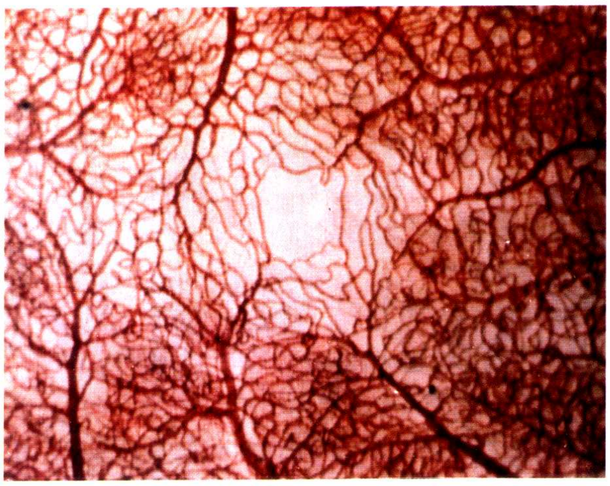


图 1-11 黄斑及其附近的血管标本

（胰蛋白酶消化标本，PAS 染色）

中央约 0.5mm 为中心凹无血管区（引自加藤谦）

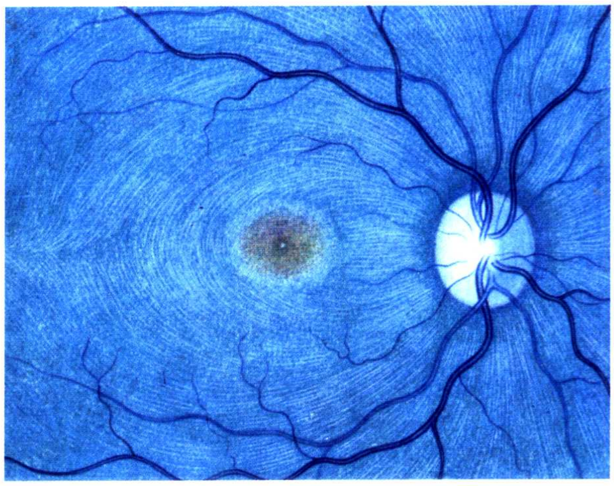


图 1-12 无赤光下黄斑中心凹色泽（示意图）

5. 视网膜神经上皮层外层的血供 自视细胞层至外丛状层为神经上皮层的外层，其血液供应来自脉络膜毛细血管层。脉络膜位于巩膜与视网膜之间。分大血管层、中血管层、毛细血管层三层，大血管层藉巩膜棕色板（lamina fusca）与巩膜疏松连接；毛细血管层藉玻璃膜（Bruch膜）与色素上皮层紧密结合（此三者的紧密结合，临床上称为：脉络膜-玻璃膜－视网膜色素上皮复合体。脉络膜前界止于睫状体平部，后界为视乳头边缘。在视乳头边缘尚有由脉络膜动脉分支构成的 Zinn-Hallar 动脉“环”。后部眼底脉络膜血供来自后短睫状动脉。周边眼底脉络膜血供则来自睫状前动脉。赤道部的脉络膜血供，恰好是后短睫状动脉末梢和前睫状动脉返回支汇合处，血液流量较少。进入视乳头周围和黄斑及其附近的睫状后短动脉管径细、行程短、直接插入毛细血管层，使这一区域内的脉络膜毛细血管，不仅密度高，而且血流量大，流速亦相当快捷。脉络膜毛细血管在结构和分布方面均有其独特处：第一，管壁薄而孔隙多，尤其在朝向视网膜的一面，孔隙更多；第二，管径相对地较粗，故压力较强；第三，其分布均在同一平面，呈放射形，与其他部位之毛细血管相互吻合成网状有异，眼底血管造影显示，脉络膜毛细血管呈小叶状分布，小叶中心为毛细血管前动脉，血液向小叶周围回流至毛细血管后静脉（图 1-13）。脉络膜内血液汇集于涡静脉排出至球外。

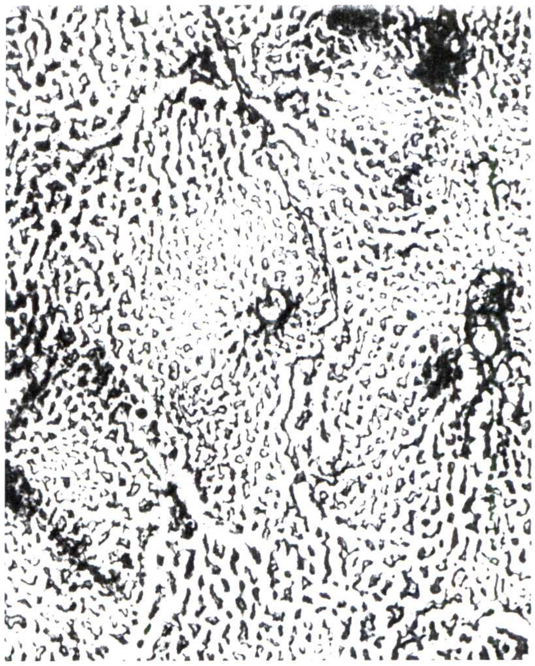


图 1-13 脉络膜毛细血管平面（后极部）

（引自 MOM Ts'o）

眼球内血液总量的 90% 在脉络膜，其中 70% 在脉络膜毛细血管层。脉络膜毛细血管层在功能上起着末梢小动脉作用。脉络膜毛细血管层的供给视网膜神经上皮层外层营养并参与其新陈代谢，依赖于视网膜色素上皮细胞内外物质的主动传输作用。

视网膜色素上皮层（retinal pigment epithelium，RPE）的分布与脉络膜基本一致。根据现有了解，RPE 对神经上皮层外层及视觉形成有如下功能。

（1）血-视网膜屏障功能，将于第七章第六节（中心性浆液性脉络膜视网膜病变及浆液性视网膜色

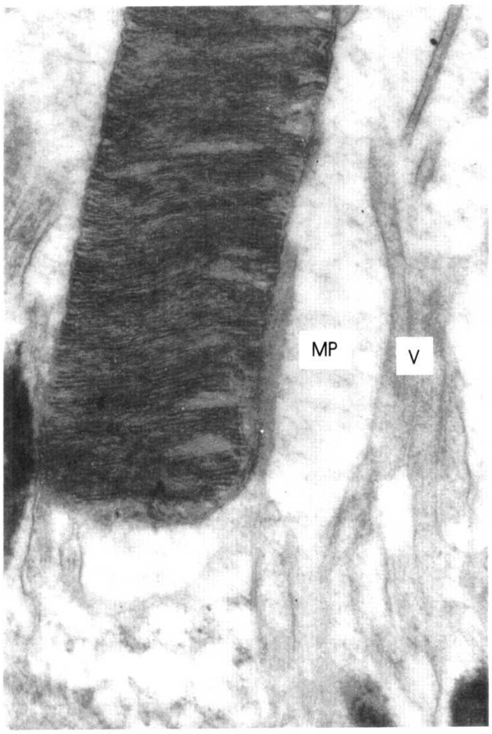


图 1-14 视杆细胞外节被色素上皮细胞微丝状突起包绕

V．微丝状突起 MP．感受器间类粘蛋白（inter-receptor mucoid）（引自M. Yanoff）

素上皮层脱离）中叙述。

（2）对视细胞外节盘膜老化脱落后的吞噬功能，将在第六章第九节（年龄相关性黄斑变性）中叙述。

（3）RPE 呈棕黑色，对透过巩膜的弥散光有屏蔽功能。

（4）参与维生素 A 的代谢过程。

（5）有控制脉络膜与视细胞间离子移动功能。色素上皮细胞膜对离子通透的选择性，可使特异离子自由往来于胞浆内外，藉此以保持其内环境稳定。可见光（波长 400nm ~ 700nm）被视细胞的光敏色素吸收时，其光化学产物立即产生电位，经神经上皮层放大并调整后，传递至大脑皮层而产生视觉。视细胞需要持续接受光刺激，光敏色素也需要不断更新。当停止光刺激时，由光化学反应引起的神经冲动亦随之消失。视细胞电位受离子环境变化的影响，色素上皮细胞微丝状突触（villi of the pigment epithelial cell）包绕视细胞外节，阻止了离子在视细胞外节附近自由扩散，说明RPE对调节视细胞微细环境的重要性。（图 1-14）

6．脉络膜毛细血管－玻璃膜－视网膜色素上皮复合体 简称 CBRC（choriocapillario-Bruch's membrane-retinal pigment epithelium complex）。三者组织紧密结合（见前文），临床上不少眼底病由三者共同罹害所引起。例如中心性浆液性脉络膜视网膜病变等等浆液性视网膜脱离；急性后极部多发性鳞状色素上皮病变等等炎症性疾病；年龄相关性黄斑变性等等变性疾病：家族性玻璃疣等等遗传性疾病，详见有关章节。

（二）周边部眼底

在检眼镜一般检查时，即使充分扩瞳并嘱受检者尽量将眼球转向一侧，仍无法看清周边眼底。近三、四十年来，由于检查方法的进步，例如双目间接检眼镜加巩膜压迫、裂隙灯显微镜加三面镜等，才得以在活体上详细观察到远至锯齿缘的周边区。对这一区域的正常和病变情况有了比较深入的了解。

周边部眼底的后界是涡静脉（vortex vein）穿越巩膜前（即涡静脉壶腹）的连线，此连线位于赤道线后约2.0PD（3mm）。前界为锯齿缘。所以周边部眼底是一个宽约6.0PD（9mm）的环形带状区域。因赤道线至各子午线锯齿缘的距离并不一致，故略有宽窄。这一局部解剖定位，仅仅给临床检查时提供一个大概范围，例如涡状静脉壶腹并不能在所有受检眼中都可见到。（图 1-15，1-16，1-17，1-18）

视网膜锯齿缘（ora serrata retinae）简称锯齿缘，因类似锯齿而得名，齿状突出与齿间凹陷的大小、形态、深度极不规则，变异很大。幼儿锯齿缘与成年人不同，齿间凹陷浅，呈比较均匀的波形线，距睫状体较近，以后，锯齿缘与睫状体平部不均衡发育，至 6 ~ 7 岁时，达到成年状态。

锯齿缘处视网膜呈灰色，可见少数弥散性或颗粒状色素（在婴幼儿更为明显）。与其前缘邻接的睫状体平部呈棕色，可明确区分。

视网膜血管末梢分支在到达周边部时，已经变得非常细窄，动静脉不能分辨。在锯齿缘后2mm的范围内不能见到血管。营养由脉络膜供应。

周边眼底因视网膜色素上皮细胞内色素稀少，脉络膜血管间隙较宽，脉络膜血管易于透见。

视网膜在周边部眼底区比后部眼底菲薄（锯齿缘处厚度仅0.11mm），常伴有发育变异：如锯齿突与缘间凹的变异、辐射状视网膜实性皱褶、颗粒状组织等。辐射状视网膜实性皱褶呈嵴状突起，亦称子午

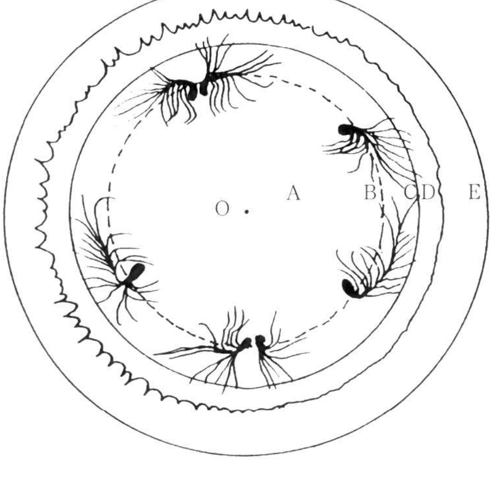


图 1-15 周边部眼底

A. 涡静脉壶腹连线之后为后部眼底

B. 涡静脉壶腹连线

C. 赤道

D. 锯齿缘

E. 睫状体平部中线

B ~ D. 之间环状区，为周边部眼底

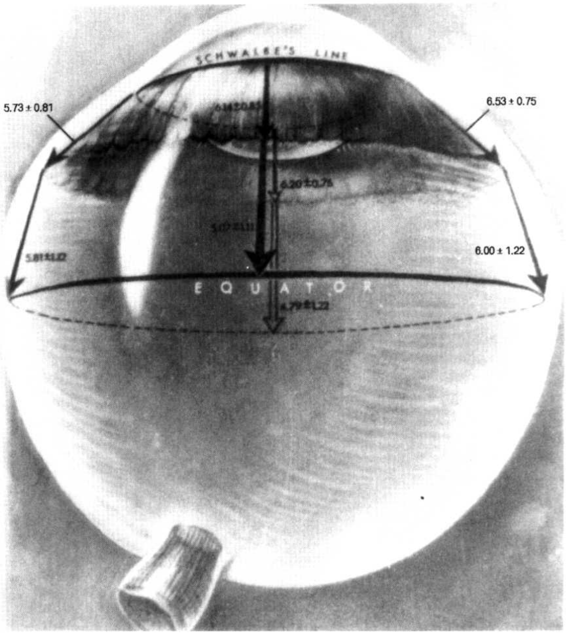


图 1-16 周边眼底在球内的立体模型图

箭头表示四条主要子午线自锯齿缘到赤道、以及自Schwalbe线至赤道之间的距离（mm）

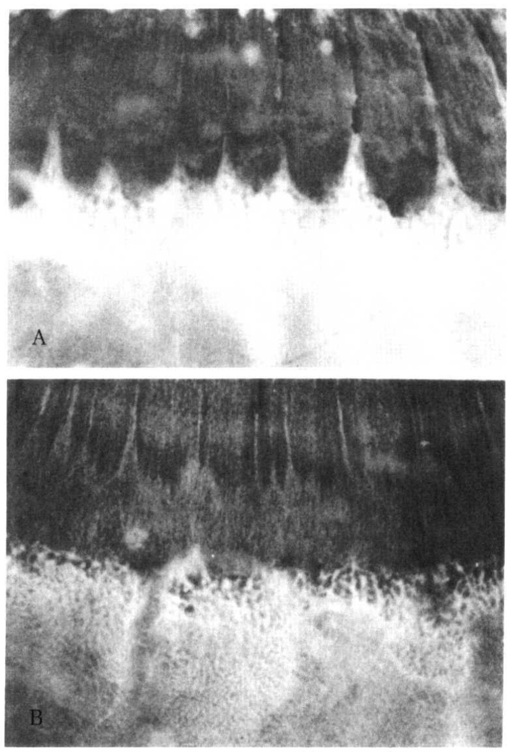


图 1-17 锯齿缘

锯齿状突起鼻侧（A）比颞侧（B）更明显（引自BS Fine, M Yanoff）

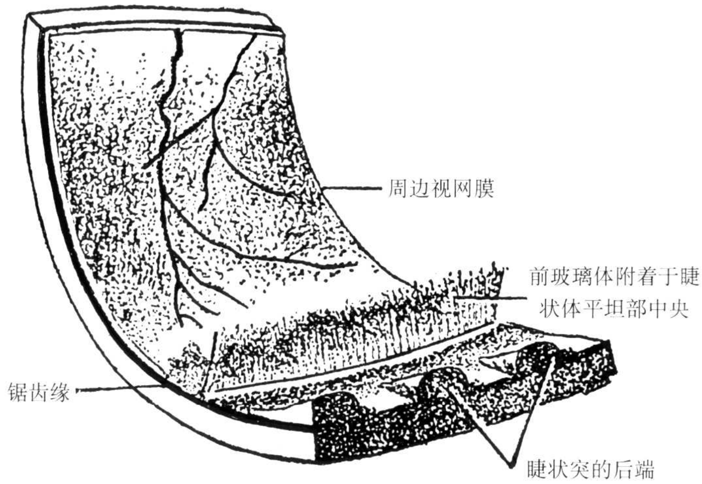


图 1-18 周边部视网膜及玻璃体基底部

线皱褶，常为齿状突的向后延伸部分。

周边眼底视网膜因血液供应较差，易于发生一些退行性变：如格子样变性、囊样变性、铺路石样变性、压迫发白（white with pressure）和不压迫发白（white without pressure）、获得性视网膜劈裂以及血管白线化等，详见第七章第一节及第二节。

（三）玻璃体

玻璃体（vitreos body）为透明的凝胶体，充填于眼球后部球内空间（玻璃体腔），约占球内容积的4/5。紧贴视网膜，但无粘连。与球壁主要附着有二：一在睫状体平部中央及其稍后处，呈环形带状附着，即玻璃体基底部，宽约2mm，另一在视乳头周围。此外，在黄斑和赤道部也有一些疏松联系。（图1-19，1-20）

玻璃体99%以上是水（99.6913%，Duke-Elder，1961），余为胶原、透明质酸、蛋白多糖、白蛋白、球蛋白、玻璃蛋白、粘蛋白等等。玻璃体纤维丝为胶原（主要是Ⅱ型胶原），纤维丝之间充满透明质酸。透明质酸是一种葡萄糖胺，由重复的葡萄糖醛酸双糖单位和N-乙酰葡萄糖胺组成，在玻璃体内的分布并不均匀，以后部皮质最高，渐向前方浓度递减，中央部最低。透明质酸因其大的负电荷而具有极强吸水性，这种与水分子的结合是物理性结合。高度吸水的透明质酸形成高度缠绕的开放螺旋，填充于胶原纤维丝组成的支架结构之间，有一定的粘稠度和弹性。玻璃体内无固定细胞，仅在靠近视网膜处有少数游走细胞。玻璃体的中央部分称为主质；周边部分称为皮质。玻璃体不存在由上皮或纤维组织形成的真正包膜，在裂隙灯显微镜光切面检查时，尤以在有玻璃体脱离处所见光学密度较大的“膜”，仅是物理化学状态，可名之为临界面或界面。

玻璃体前邻晶状体处有一皿状浅凹，称玻璃体凹（亦称髌状窝），其间有潜在间隙，名Berger间隙，即Cloquet透明管前端开阔部分。Cloquet透明管由胚胎时的玻璃体动脉衍化而成，自晶状体后向后延伸至视乳头，位于玻璃体中央，并因重力作用而略呈弓形下沉。

玻璃体为重要的屈光介质，除通过90%以上的可见光并最大限度地减少光线的散射之外，还具有对

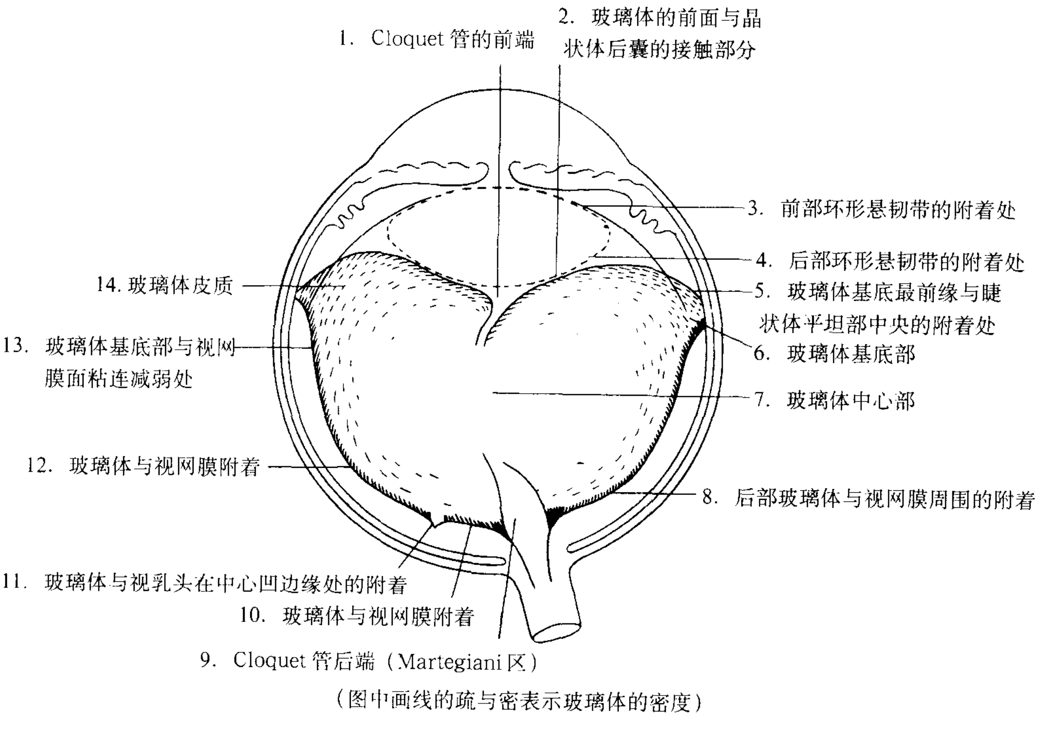


图1-19 玻璃体示意图（引自B.S.Fine & M.Yanoff）

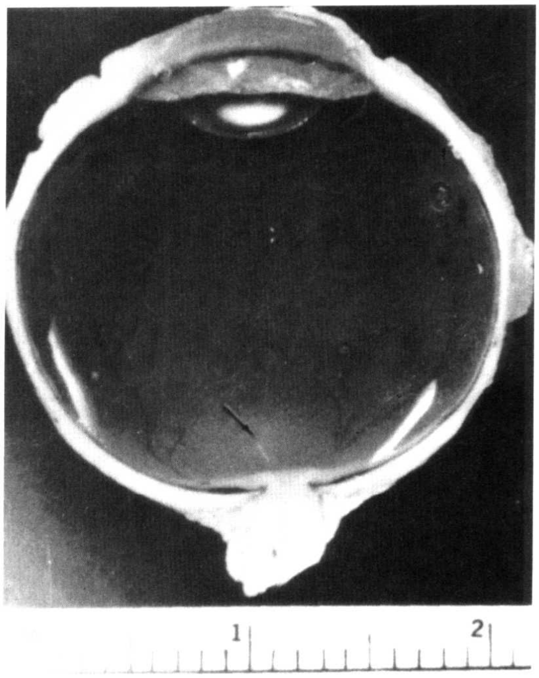


图 1-20 玻璃体的大体解剖

视网膜、晶状体的支撑、减震功能；又能吸收未被晶状体完全吸收的紫外线以保护视细胞。再有，玻璃体内含有高于血浆浓度9倍的维生素C，对清除玻璃体中光化学反应产生的活性氧、自由基，在保护视网膜免受光氧化损害方面，起着一定作用。

玻璃体发育成熟后无再生能力，一旦损失，由房水替代。

用裂隙灯显微镜检查玻璃体，检查前方1/3时可不加附加装置，后部2/3则需加前置镜或接触镜。同时因玻璃体内结构细微，检查者最好先有一段暗适应时间，才能分辨出一些细微的光学密度差异。被检者必须用弱扩瞳剂充分扩大瞳孔（老年人及怀疑有青光眼者，检查后应立即用缩瞳剂缩小瞳孔），以便尽可能看清周边及后部情况。

检查自晶状体后囊开始，光束与显微镜视线成15～30度角。在十分仔细观察下，晶状体后玻璃体前部中间，可见有一狭窄的光学空间。偶有在晶状体后囊中央见到锥形或纤维束样混浊物突入玻璃体内，为胚胎晶状体血管膜残留组织（Mittendorf斑），属先天异常。正常玻璃体并不像正常房水那样完全透明。当光束切面通过玻璃体时，有密度不一致的网状胶原结构，表现如蚕丝样接近透明的浅灰色，极为稀疏，不影响光束通过。如将光束移动时，此种丝样条纹可以有小幅度飘拂。

在有些老年人正常的后部玻璃体，可见光学密度很低的囊样区，称为液袋（fluid pocket）。此时，Cloquet管有明显下沉。

二、正常眼底的血管造影所见

有多种造影剂可供眼底血管造影之用，目前最通用也是比较成熟的有荧光素钠和吲哚青绿两种。

（一）荧光素眼底血管造影所见

荧光素眼底血管造影所见（fundus fluorescein angiography，FFA）。众所周知，眼底有视网膜色素上皮层和视网膜血管壁的两个血－视网膜屏障（blood-retinal barrier）。色素上皮层细胞间的封闭小带（zonula occludens）及视网膜血管内皮细胞的紧密结合，使通过肘静脉注入荧光素（fluorescein）后血液内荧光素不能进入视网膜组织。视乳头浅层血管，包括视乳头周围固有辐射状毛细血管（radial peripapillary capillaries proper，RPC proper）和视乳头上辐射状毛细血管（radial epipapillary capillaries，REC）在内，均属视网膜中央血管系统，因此，正常时不能见到荧光素渗漏。（图1-21，1-22）

1. 造影分期 荧光素在眼底的循环过程测定，目前尚难标准化，但是为了研究和诊断上的方便，予以适当分期又是必要的。我国梁树今等（1980）在Hayreh分期的基础上做了修正，提出如下分期：（图1-23）

（1）动脉前期（pre-arterial phase）：视网膜动脉尚未见到荧光素充盈之前的阶段，此时脉络膜已有初步充盈，呈地图状斑块（即下文所述之脉络膜荧光，亦称背景荧光期），视乳头也已出现朦胧荧光。

（2）动脉期（arterial phase）：从动脉开始充盈起到静开始充盈之前为动脉期。为了叙述方便，也可将刚有二、三级分支充盈时称为早期动脉期，等到所有动脉支均已充盈时，称为动脉期。（图1-24，1-25）

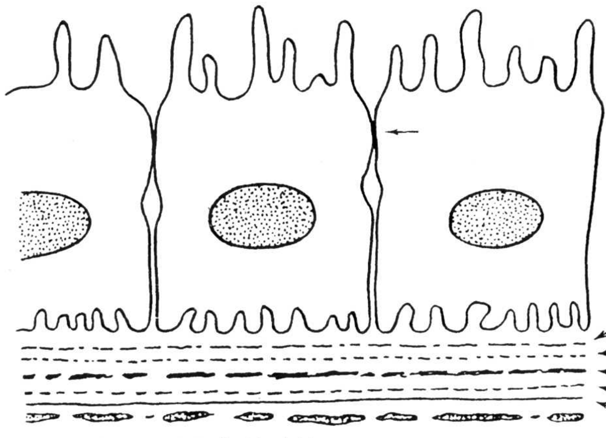


图 1-21 视网膜色素上皮层与 Bruch 膜结构示意图

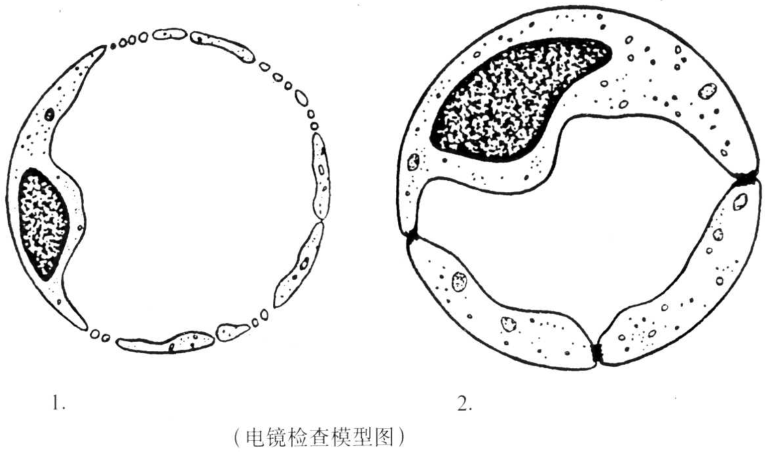


图 1-22 脉络膜毛细血管与视网膜毛细血管结构不同

1. 脉络膜毛细血管 2. 视网膜毛细血管

脉络膜毛细血管与一般脏器的毛细血管结构相同，内皮细胞间结合疏松而多孔；视网膜毛细血管细胞结合紧密，无孔。由于这种结构不同，血液内注入荧光素钠后，不能自视网膜毛细血管漏出。脉络膜毛细血管则易于透过。根据电镜观察，脉络膜毛细血管的内皮细胞在靠视网膜一侧菲薄，孔隙亦多，具有“极性”。（引自松井）

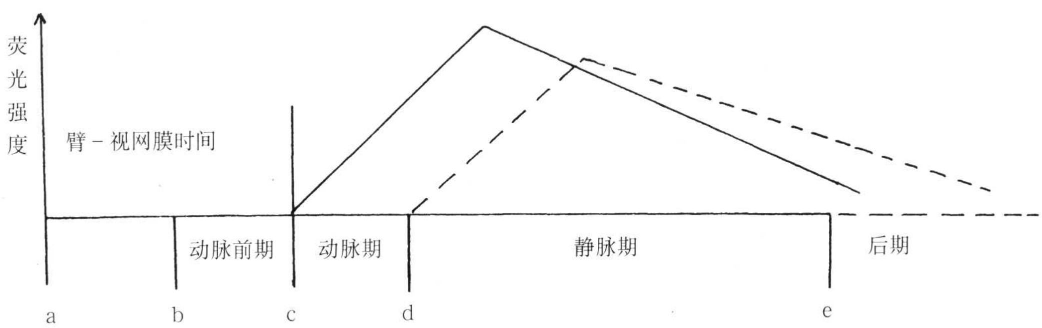


图 1-23 眼底荧光血管造影视网膜循环分期示意图

a. 荧光素开始注入 b. 脉络膜开始充盈呈地图状荧光 c. 视网膜中央动脉开始充盈

d. 视网膜中央静脉开始充盈 e. 荧光素注射后 10 分钟为后期图像

实线——示动脉内荧光 虚线——示静脉内荧光

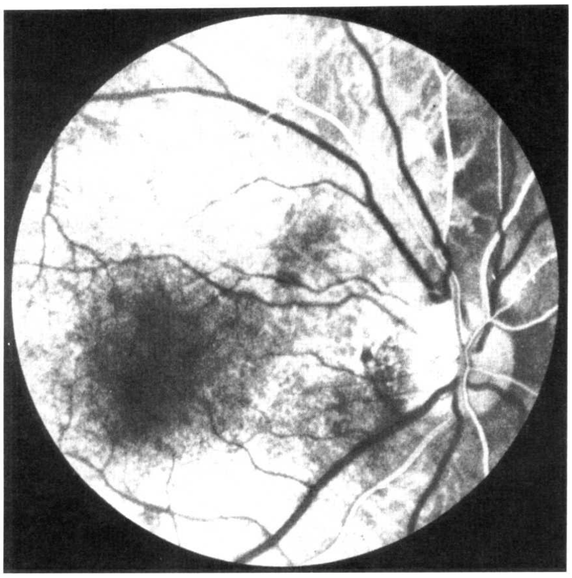


图 1-24 FFA 早期动脉期

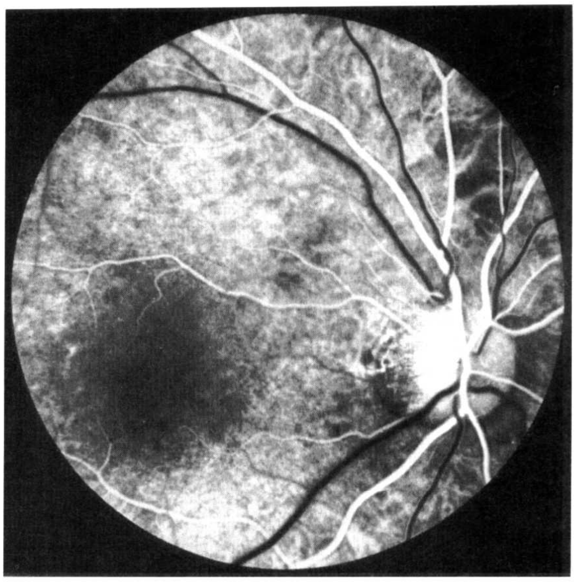


图 1-25 FFA 动脉期

（3）静脉期（venous phase）：从静脉任何一支出现静脉层流起到所有静脉荧光充盈为静脉期。为了叙述方便，也可将刚有一根静脉出现层流称早期静脉期，待各静脉支均有荧光充盈后，称为静脉期。（图 1-26，1-27）

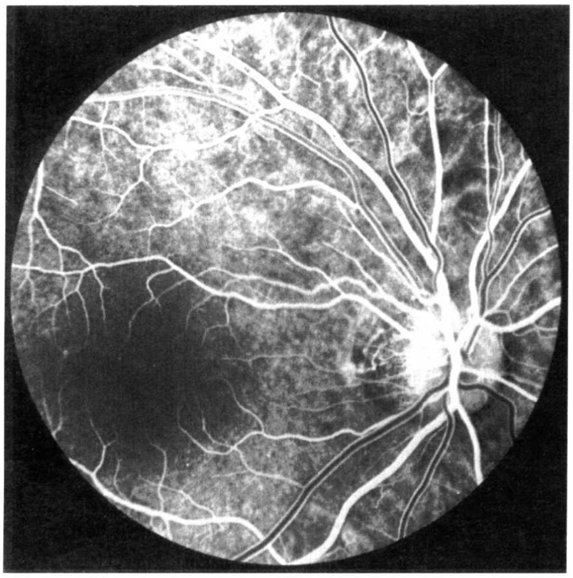


图 1-26 FFA 早期静脉期

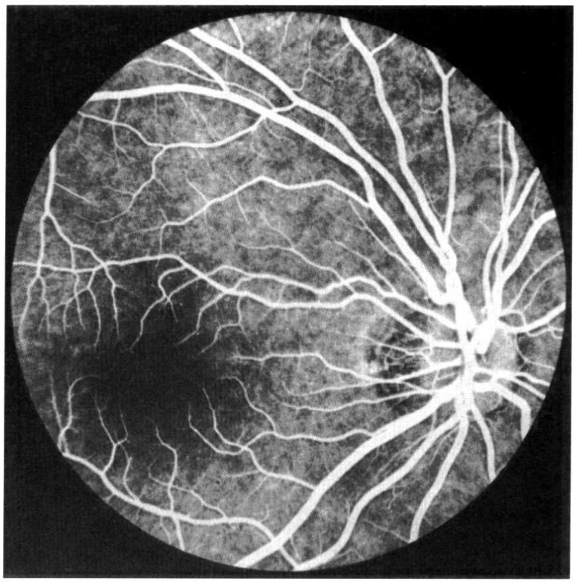


图 1-27 FFA 静脉期

（4）后期（late phase）：当荧光素血流从视网膜血管开始消退时进入造影后期。在实践中，此消退过程非常缓慢。加上荧光素的再循环影响，暗淡的静脉荧光在持续很久才能完全消失。以造影 10 分钟起作为后期荧光比较合适。（图 1-28）

2. 正常视乳头造影所见 视乳头有双重血液循环，即巩膜筛板及其前后的睫状血管系统和浅层的视网膜中央血管系统。目前认为视乳头有四种造影所见。

（1）深层朦胧荧光（deep hazy fluorescence）：位于视乳头深层，为巩膜筛板平面或筛板前区毛细血管网所发出的荧光。因位置较深，无法辨认毛细血管形态。在早期动脉期之前便已存在。这种朦胧

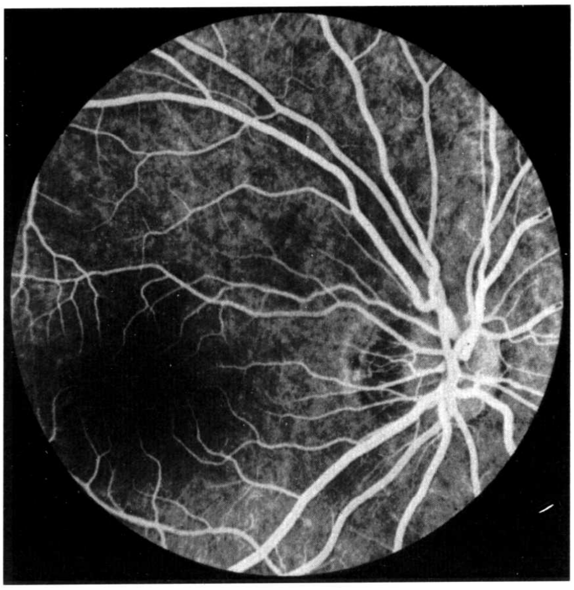


图 1-28 FFA 后期

荧光出现在某一象限地图状脉络膜荧光到达视乳头边缘的瞬间，脉络膜地图状荧光代表着荧光色素进入直接和睫状后短动脉相连的各个脉络膜循环单位。因此，朦胧荧光由一开始只占视乳头一部分而迅即扩及全部。

（2）浅层蔓状荧光（superficial racemose fluorescence）：和深层朦胧荧光一样，都在视乳头范围之内。与前者不同处在于毛细血管显影后可以辨认。开始为扇形，快速扩及整个视乳头。其位置相当于巩膜筛板前区。在早期动脉期或之前最清晰，随即很快被深部荧光和表层辐射状毛细血管荧光淹没。

（3）视乳头表层辐射状毛细血管荧光（radial epipapillary capillaries fluorescence）：已如前述，根据Shimizu（1973）的意见，视乳头浅表面有两种辐射状毛细血管，即视乳头周围固有辐射状毛细血管（RPC proper）及视乳头表层辐射状毛细血管（REC）。REC位置最浅表，有些荧光片上可见到跨越于静脉干支之前。但其精确分布范围在正常眼底不易测定，与 RPC proper 的分界也不清楚。

RPC proper 及 REC 均为静脉性，是视乳头周围血管内血液的回流通道，见于造影静脉期或早期静脉期，亦呈扇形先后出现。视乳头生理凹陷处无辐射状毛细血管。

（4）晚期视乳头缘轮晕（late peripapillary halo）：出现于造影后期。常在肘静脉注射荧光素一分钟之后，约有30% ~ 50%的正常眼底能见到这种环状或弧状轮晕。开始时暗淡模糊，以后随着造影时间延长，亮度逐渐增强。但始终限于视乳头缘内。成因未明，可能是来自视神经软鞘膜毛细血管网所形成的视乳头边缘着色（staining）。

3．正常黄斑造影所见 黄斑周围，毛细血管层次减少成单层的拱环状排列（黄斑拱环）。中央直径约 0.5mm 的中心凹（fovea）为无毛细血管区。色素上皮层在黄斑色素浓密，遮盖脉络膜荧光，使视网膜血管有良好对比度。（图 1-29）

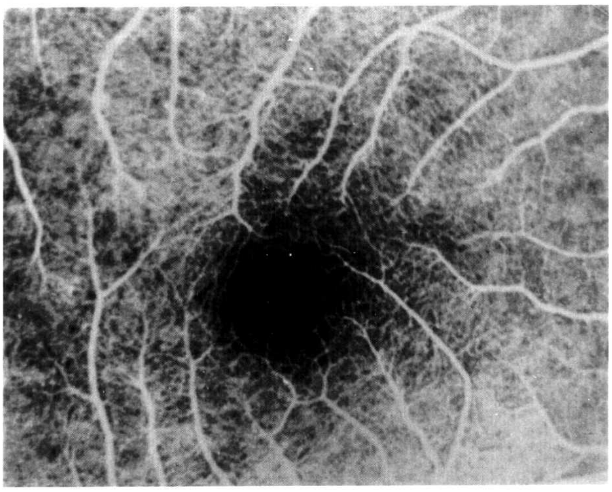


图 1-29 正常黄斑荧光造影所见

4．正常脉络膜荧光素造影所见 脉络膜荧光为 FFA 眼底最先出现的荧光。脉络膜血液中荧光素被激发出黄绿色光，大部为色素上皮层掩蔽。因此在正常眼底FFA片上只能见到地图状脉络膜荧光和一些脉络膜大血管的某些节段。只有在白化病、高度近视等色素上皮脱失或稀少的病态眼底中，才有机会观察到脉络膜循环的大致情况。

（1）脉络膜小动脉荧光充盈状态：充盈首先在黄斑周围出现，约比视网膜早期动脉早一秒钟，但稍瞬即逝，接着便被脉络膜及视网膜毛细血管荧光淹没。

脉络膜荧光充盈有分区性，充盈时间亦略有先后。颞侧眼底先于鼻侧，是颞侧后短睫状动脉进入脉络膜径路较短的缘故。

（2）脉络膜毛细血管的荧光充盈状态：脉络膜毛细血管在视网膜早期动脉期开始出现荧光，至动脉期或早期静脉期充盈完全。当荧光素自后短睫状动脉到达脉络膜毛细血管前动脉末端时，立即出现

荧光小斑点。因脉络膜毛细血管内皮细胞间连接松散，孔隙比视网膜毛细血管内皮细胞间的间隙大100倍，故荧光素迅速渗漏扩大，成为一个个模糊不清的大荧光斑块。每一大斑块大小约1/4PD。大斑块之间镶嵌有多角形荧光边缘。至所有毛细血管均被充盈时、则全部脉络膜呈现弥漫性荧光（背景荧光）。

荧光从脉络膜毛细血管消退过程，与充盈过程恰好相反，大斑块中央的荧光首先消失以此为中心绕以多角形带状荧光边缘、如蜂房状。以上每一个大荧光斑及以后的蜂房状斑块各自独立，与相邻处无直接沟通。代表着由脉络膜毛细血管前动脉所供应的脉络膜毛细血管小叶。

（3）脉络膜静脉荧光充盈状态：因脉络膜由弥漫性荧光掩盖，脉络膜静脉荧光充盈与排空时间很难确定，大概在视网膜静脉期或早期静脉期即已充盈。

（4）脉络膜与巩膜内面的后期荧光：造影后数分钟至数小时，眼底仍显弥漫性弱荧光。是脉络膜毛细血管荧光素渗漏蓄积于毛细血管间隙，使脉络膜和巩膜组织着色的结果。

（二）吲哚青绿眼底血管造影

吲哚青绿眼底血管造影（fundus indocyanine green angiography, ICGA）。由于脉络膜的解剖生理特性（被视网膜色素上皮层覆盖、血流速度极快、血管壁内皮细胞间的孔隙大于视网膜血管壁内皮细胞间孔隙100倍，荧光素进入脉络膜血管后，迅即从管壁溢出），因此FFA难以清晰显示出脉络膜的循环状况；其次，荧光素钠的激发光波长为490nm蓝色光很难透过视网膜色素上皮、黄斑叶黄素和玉米黄质、以及出血和浓厚的渗出，也阻碍了对脉络膜情况的观察。自20世纪70年代始、Flower等以吲哚青绿（ICG，或译作靛青绿）作为一种新的造影剂试用于临床，后经不断改进并渐趋普及。ICG分子量大（775道尔顿）、与血浆蛋白的结合率高（98%，主要与分子量大于白蛋白的脂蛋白结合），加上用近红外光为光源（ICG最大吸收波长795nm、最大激发波长835nm，均在近红外光谱范围内）进行高速摄影或实时录像（real time recording）。这样，最大限度地满足了脉络膜造影的要求，从而使占球内血液总量达90%的脉络膜的生理和病理状态，能在直观下得到比较清楚地了解。但尽管如此，由于ICGA的荧光效应弱（仅为FFA的1/25）；再加脉络膜血管层次重叠、结构复杂，所以要获得清晰图像，还必须配合计算机图像处理。另外，用激光扫描检眼镜（scanning laser ophthalmoscope）作眼底血管造影，可在检查中将FFA和ICGA互相转换，利于二者对比，更有助于眼底血循环的了解与病变的诊断。

ICG自肘静脉注入后，迅即经后短睫状动脉进入脉络膜动脉，开始，在视乳头与黄斑间出现水平或垂直的弱荧光带，称为分水带（watershed zone），然后由黄斑开始以波状方式向四周推进。脉络膜毛细血管不是均匀结构、呈稀疏的小叶状。血流依靠每一组小叶压力梯度的分布，从一个小叶向相邻小叶灌注。

根据郭希让等对正常成年人的ICGA研究（1998），ICG37.5mg溶于专用灭菌注射用水5ml中，自肘静脉迅速注入，并立即用生理盐水5ml冲洗，整个过程在10秒钟内完成，以观察ICG荧光出现于眼底的各种时态（phase，亦可译作“期”）。结果是：①眼底荧光最早出现时间（亦即脉络膜动脉开始充盈时间）为10.26秒，最迟为28.84秒，平均14.25秒 ± 3.59秒。荧光始于后极部，呈点状或条状，在暗弱背景下有似远方夜空中的烟花样，继而在黄斑附近及视乳头上下可见束状充盈的脉络膜动脉荧光，动脉行走迂曲，管径较细，并以后极部为中心向周边推进。由于ICG进入各条后短睫状动脉时间有所先后，因此脉络膜动脉的充盈时间亦不一致。②脉络膜静脉荧光最早11.09秒，最迟29.98秒，平均15.03秒 ± 3.44秒。此时，脉络膜动静脉荧光交叉重叠，先是静脉隐约显影或断续显影，之后，静脉显影逐渐加强，而动脉则相应减弱。静脉管径粗于动脉，行走亦较平直，由后极部向各象限赤道部汇聚。③脉络膜血管最强荧光时态：后部眼底出现大片强荧光区，提示后极部脉络膜毛细血管与脉络膜动静脉共同显影，强荧光环绕视乳头及黄斑周围，成片状类圆形或不规则形。以图像显示处理的光灰度值为准，其最

早时间12.51秒，最迟33.21秒，平均16.75秒±3.78秒。④脉络膜血管荧光减弱与消退时态：在强荧光持续约10分钟后开始渐次减弱，标志着ICG自动脉乃至静脉的逐步排空，静脉排空后，荧光明显暗淡，静脉影像模糊，融合于背景脉络膜毛细血管荧光内。静脉排空时间最早为8分14.68秒，最迟18分18.72秒，平均11分58.15秒±2分39.86秒；后部脉络膜静脉荧光完全消失时间最早为15分52.12秒，最迟31分2.19秒，平均22分13.22秒±3分30.55秒。此时脉络膜静脉在暗淡的背景荧光下呈负性条纹状阴影。⑤涡静脉充盈时态：涡静脉壶腹充盈最早15.37秒，最迟35.08秒，平均25.74秒±6.25秒。持续约10分钟后开始减弱，至完全排空，壶腹呈暗影。开始排空时间最早为14分15.72秒，最迟24分1.19秒，平均19分56.2秒±4分5.41秒。⑥视网膜动静脉充盈时态：中央动脉最早充盈时间为11.09秒，最迟29.98秒，平均15.03秒±3.44秒，与脉络膜静脉开始充盈时间相近。中央静脉充盈时间最早13.4秒，最迟33.21秒，平均17.71秒±3.69秒。此时为脉络膜荧光最强期。视网膜血管荧光完全消退最早17分54.04秒，最迟27分43.86秒，平均23分19.19秒±2分47.43秒。此时视乳头荧光全部消失，呈一境界清楚的盘状暗影。

脉络膜动静脉不如视网膜动静脉易于区分，可根据血管行径和染料充盈方向加以判断。相比之下，动脉细、迂曲，静脉则略显粗大而平直。

ICGA目前尚无统一的分期标准，有分成早、中、晚三期的。早期：脉络膜动脉显影至静脉完全充盈；中期：静脉完全充盈后至开始消退；晚期：以染料弥漫性漏出为特点（ICG自脉络膜毛细血管漏出，沉积于血管外基质内及视网膜色素上皮 -Bruch 膜 - 脉络膜毛细血管复合体上）。亦有将整个过程分为动脉期、动静脉期、静脉期、消退期四期的。无论何种分期，都是为了临床上的方便，事实上在各期之间，很难划出明确界线。

ICGA 时观察时间不得少于 30 分钟。

ICGA 适用于 FFA 无法检出或不能确定的脉络膜病变，例如隐匿性脉络膜新生血管、过度浓厚的视网膜出血渗出（包括视网膜下血肿）、脉络膜肿瘤、某些脉络膜炎症等。视网膜血管病变、视网膜色素上皮层病变或脱离、视神经病变等凡FFA已能诊断者，不需再作ICGA，反之，如果怀疑上列视网膜病变由脉络膜病变引起或累及脉络膜者，则应同时进行FFA和ICGA。（图1-30，1-31，1-32，1-33，1-34，1-35，1-36）

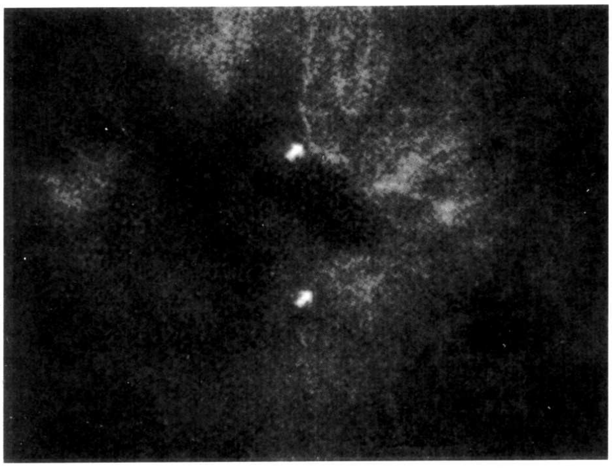


图 1-30　ICG 最早荧光充盈时间，箭头所指为脉络膜动脉

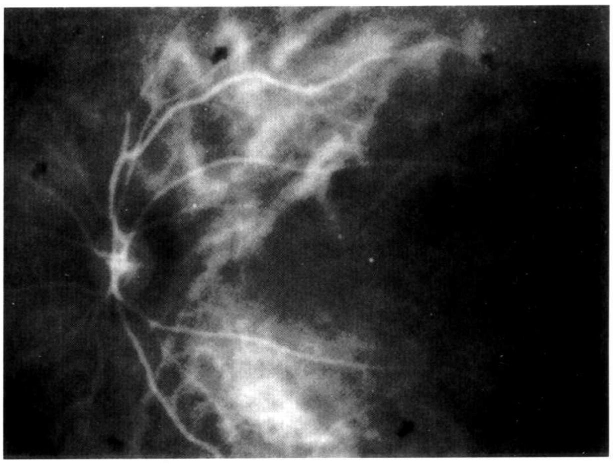


图 1-31　脉络膜充盈时态箭头所指为脉络膜静脉

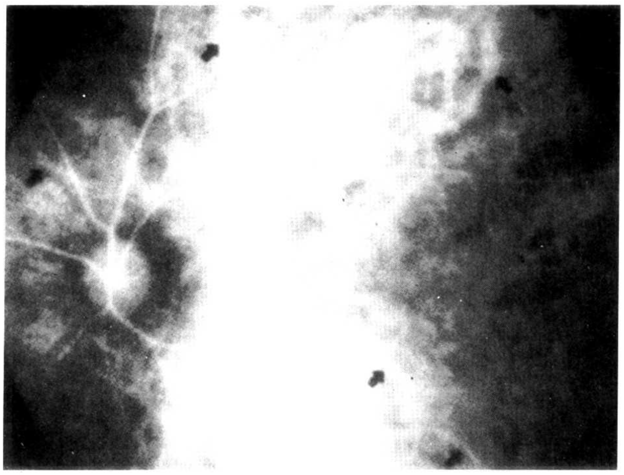


图 1-32 脉络膜动静脉同时显影，示后极部强荧光，箭头所指为脉络膜静脉

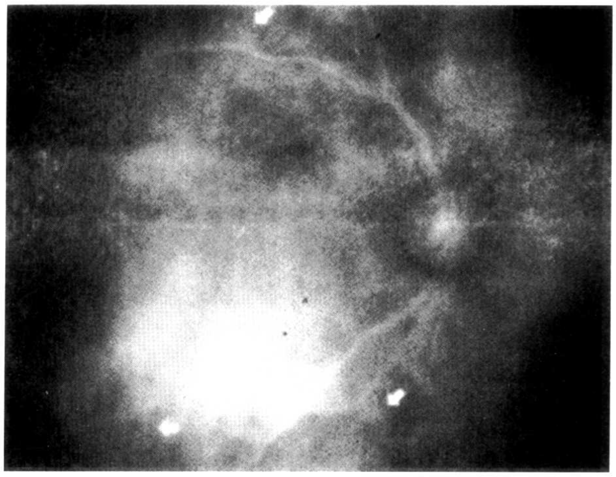


图 1-33 脉络膜静脉荧光减弱时态箭头示脉络膜静脉影像模糊



图 1-34 脉络膜静脉荧光消退时态示脉络膜静脉呈负性条纹影

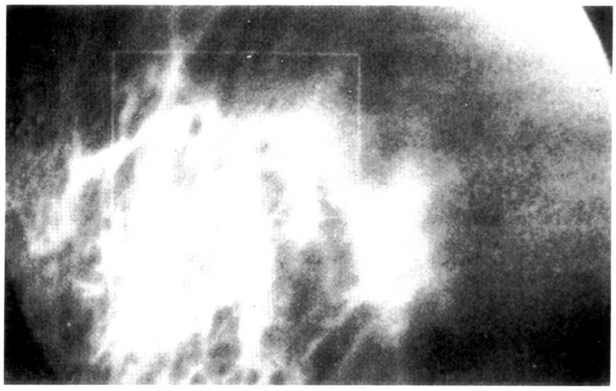


图 1-35 涡静脉充盈时态，示脉络膜静脉血流向涡静脉汇聚，涡静脉壶腹隐约显影

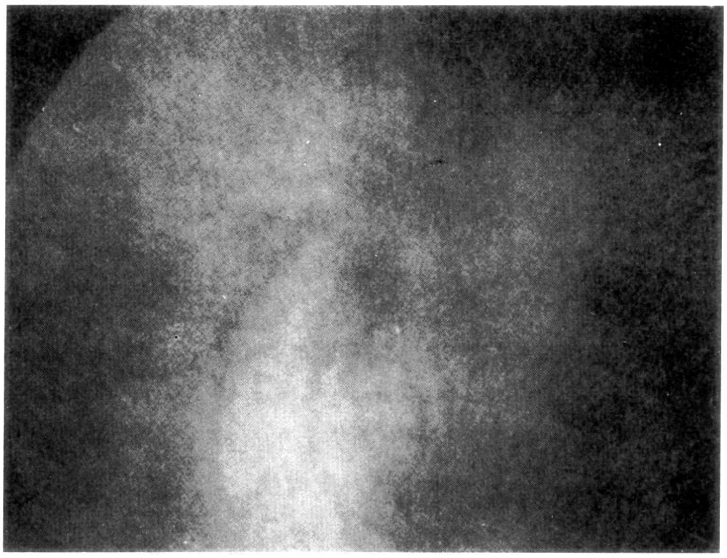


图 1-36 涡静脉排空时态，涡静脉壶腹呈暗影

主要参考文献

1 张锡祺. 眼底病图谱. 北京: 人民卫生出版社, 1955, 1 ~ 29
2 魏文斌. 双目间接检眼镜的临床应用. 石家庄: 河北科技出版社, 1999. 21 ~ 26
3 陈有信. 激光扫描检眼镜. 见: 魏文斌, 张晓峰, 方严主编. 当代临床眼科进展. 合肥: 安徽科学技术出版社, 1998. 52 ~ 57
4 郭希让, 赵朝霞, 李蕴随, 等. 正常人吲哚青绿眼底血管造影的动力学观察. 中华眼底病杂志, 1998, 14:68
5 李雪非. 吲哚青绿眼底血管荧光造影在眼科的应用. 见: 魏文斌, 张晓峰, 方严主编. 当代临床眼科进展. 合肥: 安徽科学技术出版社, 1998. 58 ~ 65
6 费佩芬. 眼底胚胎、解剖和生理. 见: 张承芬主编. 眼底病学. 北京: 人民卫生出版社, 1998. 10 ~ 21
7 于路珍. 眼底病. 济南: 山东科学技术出版社, 1995. 16 ~ 20
8 梁树今, 廖菊生, 高育英. 眼底荧光血管造影释义. 石家庄: 河北人民出版社, 1980. 33 ~ 34
9 肖仁度. 实用眼科解剖学. 太原: 山西人民出版社, 1980. 58 ~ 87
10 黄叔仁. 高血压病眼底图谱. 合肥: 安徽人民出版社, 1976. 4 ~ 19
11 Yanoff M. Ocular Histology. New York: Harper & Row Publishers , 1972. 48 ~ 105; 110 ~ 126

第二节　眼底常见的各种病变体征

眼底病时检眼镜等检查所见的病变体征非常复杂，一种体征也因病、因人、因时而异。现将一些在不同疾病所能出现的常见的共同性改变，例如出血、水肿、渗出等，先作简单介绍，详细的当在有关疾病中再予叙述。

一、视网膜出血

视网膜出血（retinal hemorrhage）分为以下几种类型：

1．**视网膜浅层火焰状出血**　是位于视网膜神经纤维层的毛细血管出血，出血沿着神经纤维行走排列方向，最易出现在视乳头周围，次为后极部，较少发生在周边及比较周边的眼底。出血量小时呈线状，多则呈狐尾状，视网膜血管部分被掩盖。

2．**视网膜前出血**　是视网膜内界膜下的出血。多见于后极部，出血量较多，面积在1 ~ 2PD之间，或更大，视网膜血管被掩盖。出血常突然发生。多数情况下为一个，也可有较小的2 ~ 3个。出血初呈圆形或类圆形，边缘清晰，后因血液流动及重力作用而成舟形，上有略带棕黄色的液平面，舟形的底部呈紫红色。出血消退多从上方液平面开始，出血完全吸收后一般不留痕迹，偶有在下方遗留一条细窄的弓形白线。另有一种也多见于后极部及其附近的视网膜前出血，称指印样出血（thumbprint hemorrhage）。大小1PD左右，一至数个不等，出血斑中央深红色，微微隆起，边缘不整齐，似磨损状。在检眼镜下可见到出血斑中央有一明亮反光，移动检眼镜照射角度，反光位置亦随之移动。此种出血可完全吸收，不留痕迹，大多见于恶性贫血。

3．**点状及污渍斑状出血**　是视网膜深层毛细血管网的出血，位于外丛状层或内颗粒层，出血沿视网膜细胞延伸，因而在检眼镜下呈圆点状。可出现于眼底任何部位，见于周边部时，消退缓慢。

微小的圆形出血点有时与微血管瘤（microaneurysm）难以鉴别。一般说来，出血点的境界比较模糊，数星期内可以消失，微血管瘤则反之。FFA对二者的区分比较可靠，微血管瘤有荧光充盈（也有少数例外，例如当微血管瘤内血流停止、栓塞或被内皮增生、玻璃样变性等充填时，亦无荧光充盈），出血点处则为荧光遮蔽。

4．**视网膜下出血**　是指视网膜神经上皮层与色素上皮层之间的出血。如同视网膜前出血一词一样，

用词并不恰当。仅是约定俗成，为众所理解应用而已。视网膜下出血通常来自脉络膜血管或其新生血管的破裂，出血通过遭受损害的 Bruch 膜、色素上皮层而进入并蓄积于神经上皮层下。

视网膜下出血的出血量较大，大多见于后极部，初时色泽鲜红，稍后成暗红色乃至紫褐色，呈圆形或不规则的分叶形，部分出血可进入神经上皮层内，并在出血表面出现黄白色面积较大的斑块，有的还杂有少量棕黑色色素。出血消退缓慢，往往需要数月之久。出血消失后，局部遗留斑驳状色素紊乱。

5. **色素上皮层下出血与脉络膜出血** 前者指来自脉络膜血管或其新生血管的出血，出血通过损坏了的 Bruch 膜注入于色素上皮层下；后者指 Bruch 膜完好，出血潴留于脉络膜本身。二者的划分并无实际意义，临床上无论是检眼镜、吲哚青绿血管造影以及彩色多普勒成像、磁共振成像等检查，均无法予以鉴别。此类出血多数位于后极部视乳头附近，面积较大、圆形或类圆形，表面隆起，甚至呈团块状（血肿），加上颜色暗紫或灰暗，所以易被误诊为脉络膜恶性黑色素瘤。在此情况下 FFA 是必须的，血肿为一片荧光遮蔽，恶性黑色素瘤则因瘤体内富有血管而出现多湖状强荧光斑块。但必须提及，在血肿形成的大片荧光遮蔽之中，有时可见到一、二个荧光渗漏点，这种渗漏由血肿下新生血管向前生长的血管芽引起，国外有人称之为“热点”(hot spot)。ICGA 更易于发现脉络膜新生血管。

6. **有灰白色中心的出血斑** 即Roth斑，1878年由Litten命名。当时认为仅限于亚急性细菌性心内膜炎引起的脓毒性视网膜炎。以后发现，这种出血斑也可见于系统性红斑狼疮、白血病、再生障碍性贫血等病人的眼底。出血斑圆形或火炬状，大小约1/3PD，亦可更小。一个至数个出现于视乳头周围或视网膜血管附近，一般不影响黄斑。其特征是在出血斑中心有一个圆形、椭圆形的灰白色斑块。在病程中此种出血斑消失较快，消失后无明显痕迹，但也可再度出现（图 1-37）。

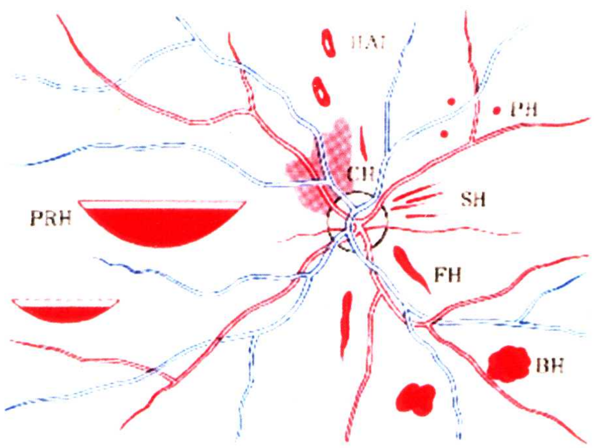


图 1-37 各种眼底出血形态示意图

PH：点状出血 SH：线状出血 FH：火焰状出血 BH：污跡状出血 CH：视网膜下出血 PRH：视网膜前出血 HAL：有白色中心的出血斑（Ruth 斑）

二、视网膜水肿混浊

视网膜水肿混浊可发生于视网膜浅层或深层毛细血管网的渗漏（视网膜毛细血管内皮细胞损害，导致血－视网膜内屏障破坏的细胞外水肿），常与出血斑相伴；也可因视网膜中央动脉主干或其分支、视网膜睫状动脉的供血突然中断引起（视网膜神经上皮层内层双极细胞、神经节细胞、神经纤维层的细胞性水肿，亦称迷雾样水肿，cloudy swelling）。

1. **弥漫性水肿混浊位于视网膜浅层** 特别在视乳头周围和后极部最为显著。视网膜神经上皮层失去原有透明性而成浓雾状混浊。邻近视乳头处神经纤维排列似乎变得疏松，用无赤光检查，这一现象更为明显。在视乳头周围水肿混浊区内，有时还可见到灰白色小斑块，视乳头境界也变得不清楚。视乳头黄斑之间有程度不等的平行皱褶，黄斑有时会有以中心凹为中心的放射状或扇形皱褶，中心反射光不见。水肿混浊消退后可遗留黄白色颗粒状硬性渗出斑点。在黄斑的此种渗出，可沿Henle纤维排列成星芒状或扇形，即完全型及不完全型星芒状斑（star figure）。渗出为脂性，可缓慢吸收而不留痕迹。

2. **黄斑微囊样水肿**（microcystic macular edema） 是视网膜深层毛细血管网损害的一种表现，是细胞外的水肿。检眼镜下，以水肿为主，混浊并不严重，黄斑呈蜂窝状，反射光散乱。FFA可见黄斑周边处因毛细血管渗漏而出现微囊样荧光斑，形成以中心凹为中心的花瓣状强荧光。

3．**视网膜中央动脉**（包括主干、分支及视网膜睫状动脉） 急性供血中断引起的乳白色混浊，在上述动脉因强烈痉挛、阻塞（例如栓塞）致血流停滞后迅即出现，其大小与该动脉供血范围相等。此种水肿混浊为细胞性水肿、细胞死亡后的分解，使视网膜神经上皮层内层水液积聚而肿胀混浊。水肿混浊约经两周左右消退。

三、后极部眼底皱褶形成

在下列情况可以见到后极部皱褶形成：

1．**脉络膜皱褶** 见于球后占位病变、脉络膜肿瘤、高度远视、扣带术（surgical buckle）、低眼压。球后占位病变引起的皱褶检眼镜下呈斜向或水平行走，位于视网膜之后。皱褶隆起处灰黄色，比较明亮，凹陷处则相对暗污。FFA动脉期皱褶隆起处呈强荧光，为视网膜色素上皮层萎缩和脉络膜毛细血管血行瘀滞所致；凹陷处呈低荧光，提示脉络膜毛细血管塌陷（collapse）、血流量减少与视网膜色素上皮细胞向凹陷倾斜重叠所致（Norton，1969）。脉络膜皱褶历时较久，使相应处视网膜色素上皮层及神经上皮层发生器质性病变而导致视功能障碍。由低眼压并发的脉络膜皱褶常以视乳头或黄斑中心凹为中心，出现与之呈同心圆的弧线状或放射状皱褶，视功能损害。眼压一般在8mmHg（1.10 kPa）以下。但并不是所有低眼压均有脉络膜皱褶，所以Gass（1972）认为除低眼压外尚有其他因素，如巩膜厚度和硬度、低眼压持续时间、脉络膜血管壁结构强度与眼外肌张力的个体差异等。

2．**视网膜前膜** 因表现略有不同，学者的认识亦有差别，文献中有称为后部玻璃体视网膜牵引综合征（posterior vitreoretinal traction syndrome，Jaffe，1967）；玻璃体视网膜界面黄斑症（vitreoretinal interface maculopathy，Gass，1970）；视网膜前黄斑纤维症（preretinal macular fibrosis，Wise，1975）等。大多见于后极部，特别是黄斑部。除特发性视网膜前膜作为一个独立病种另行叙述外，其他继发于视网膜血管性疾病、视网膜脱离术、光凝、电凝、冷凝、眼钝性外伤以及脉络膜视网膜疾病（炎症或其他）者，均属出现于此等情况时并发或后发的一种体征。

因前膜形成轻重和部位不同（黄斑、黄斑之外）而有不同的视功能与眼底改变：视功能方面有程度不一的变视、小视或大视症及中心视力下降。检眼镜下和FFA检查所见亦有很大差异。轻度者仅在病变区见到零乱不规则反射光，呈摺皱的玻璃纸样，视乳头-黄斑间视网膜动静脉小分支行径直线化，黄斑中心凹周围血管迂曲；FFA无荧光渗漏。严重者为半透明或不透明膜，黄斑皱褶，视乳头－黄斑间除血管行径直线化外，还可出现放射状皱纹，后极部视网膜血管扭曲，FFA可有荧光渗漏。

3．**各种病变引起的视网膜神经上皮层脱离** 如浆液性或渗出性脱离、性连锁性青年性视网膜劈裂等，亦能出现眼底后极部位于神经上皮层的皱褶。

四、视网膜及视网膜下新生血管膜

视网膜新生血管膜多见于视网膜中央静脉总干或其分支阻塞、糖尿病视网膜病变等引起的视网膜大面积慢性毛细血管缺血、缺氧，产生血管生长因子（angiogenic factor），从而导致新生血管膜形成。大多起自视乳头面或眼底赤道部视网膜静脉，沿视网膜表面生长，并可由此伸入玻璃体。因新生血管结构不良，容易发生渗漏、破裂出血，同时新生血管周围常伴有结缔组织增生，也是引起视网膜、玻璃体机化膜与增生性玻璃体视网膜病变的原因之一。

视网膜下新生血管膜多见于年龄相关性黄斑变性、病理性近视等眼底退行性变性病。大多位于后极部，是典型的脉络膜毛细血管-玻璃膜-视网膜色素上皮复合体病变。玻璃膜连同色素上皮层皲裂，脉络膜毛细血管可由皲裂处向前生长，进入视网膜神经上皮层下，形成新生血管膜。新生血管膜发生渗出、出血、机化，终于成为瘢痕。

五、眼底色素斑

眼底色素斑为黑色乃至棕黑色的斑块，形态多样，出现于眼底的位置也有所不同。

1．**骨细胞样色素** 见于神经纤维层，呈大小不一的骨细胞样；蜘蛛样，分布于视网膜血管附近，部分掩盖血管。此种色素来自色素上皮细胞破坏后色素的游离堆积。可在眼底任何部位出现，但最常见于赤道部及其附近。多发生在原发性或继发性视网膜色素变性（例如先天性风疹病毒感染）。

2．**形态不规则的色素斑** 形态与大小极不一致，大多见于各种原因引起的脉络膜视网膜炎症晚期或消退之后。是脉络膜和视网膜色素上皮层炎症损害后色素游离堆积的结果。在色素斑内或其周围常伴有灰白色或灰黄色的脱色斑或组织增生（结缔组织、神经胶质），通常称作脉络膜视网膜萎缩病灶。FFA在脱色斑处为透见荧光（窗样缺损）；在组织增生处可见荧光着色；色素斑处则为荧光遮蔽。（图1-38）

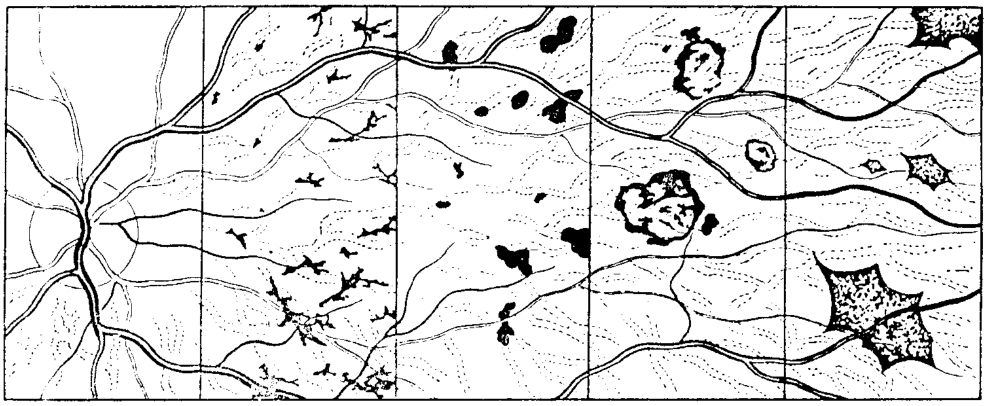


图 1-38　常见的眼底色素斑示意图

a．骨细胞样色素斑，多见于原发性和继发性视网膜色素变性
b．不规则色素斑，多见于各种原因引起的脉络膜视网膜炎症晚期
c．环状脉络膜视网膜萎缩病灶多见于播散性脉络膜炎症消失后
d．叶状色素斑，见于交感性眼炎、原田病治愈后

六、眼底渗出斑

临床习惯所称的眼底渗出斑，是泛指在检眼镜下见到的白色、灰白色、黄白色限局性混浊病灶（opacity），并不界定于病理学上关于渗出的定义之内。

1．**炎性渗出斑** 是真正意义的渗出斑。也就是脉络膜或／及视网膜的局限性炎性病灶。炎性渗出斑面积较大，境界不清，呈污秽的灰白色（dirty white）。常伴有玻璃体炎症细胞性混浊。病程后期，往往因脉络膜与视网膜色素上皮层受害而出现色素增生或脱失。

2．**棉绒状斑**（cotton wool patches） 由某一视网膜毛细血管前动脉阻塞，引起视网膜神经纤维层局部缺血而发生的软性渗出斑（soft exudates）。FFA为无灌注区。大多出现于后极部及离视乳头3～4PD范围内，少见于黄斑或其附近，不见于周边眼底及接近周边处。白斑约在5～7周内逐渐消失，消失后不留痕迹。

病理组织学检查，棉绒状斑为神经纤维肿胀，中有伊红（eosin）染色阳性的细胞样小体（cystoid bodies），为肿胀的轴索（axon）。

3．**硬性渗出斑** 亦称作硬性白斑。一般发生在视网膜弥漫性或局限性水肿混浊之后（水肿遗残edema residue），亦可因局限性损害而缺氧（anoxia）之结果。呈灰白色或蜡黄色（蜂蜡样斑 waxy

patches)、境界清晰的小斑点，簇状或环状聚集或散在于视网膜神经上皮层的不同层面，有时沿着神经纤维排列，在黄斑者，往往作星芒状或扇形，即上述的完全性和不全性星芒状斑。硬性白斑可与软性白斑、出血斑、微血管瘤等同时存在于同一眼底。当见到硬性白斑成环状簇聚时，提示环状渗出斑的中心有毛细血管充盈不全。

硬性白斑是由一种脂性物及一种脂性颗粒细胞聚合而成。消退极为迟缓，甚至在数年之后还能见其残迹。

七、玻璃体混浊、液化、脱离

玻璃体的混浊（opacities)、液化（liquefaction)、脱离（detachmant)，均属某些眼病中经常出现的体征，三者互有联系，可同时存在。

（一）玻璃体积血

玻璃体积血亦称玻璃体出血，因玻璃体本身无血管，出血均来自周围组织，称积血为宜。

玻璃体积血为眼底病常见的玻璃体混浊，玻璃体不同程度的血性混浊，不仅影响其光学通透性导致视力下降，并可使玻璃体发生浓缩凝聚、液化和后脱离，失去对视网膜的支撑作用。

引起玻璃体积血的原因很多，常见的有眼外伤、糖尿病视网膜病变、视网膜裂孔、视网膜静脉阻塞、视网膜静脉周围炎、视网膜血管炎、年龄相关性黄斑变性、急性玻璃体后脱离等等。严重贫血及脑蛛网膜下出血（Terson 综合征）等亦可出现玻璃体积血。

玻璃体前部1/3的积血稀疏者，在裂隙灯显微镜细窄的光束下呈棕色尘埃状混浊，浓密者为一片暗紫色光；后部2/3的积血，在前置镜（如Hruby镜）或接触镜（如Koepe镜）帮助下，亦可见到与前部相同改变。

玻璃体积血严重者，检眼镜下一片漆黑，不能透见眼底红色反光。随着积血渐渐消退，自上方眼底周边部开始逐步向下，从能够透见红光至能够见眼底标志，视功能亦有所提高。

积血清除过程十分缓慢，一般第一、二次的积血较易吸收，积血浓密者，其自然消失时间约在6～8周之间。积血浓密又日久不能完全吸收者，形成机化膜，部分机化膜存在新生血管，由于新生血管壁结构不良，易于破裂而反复出血。每出血一次，机化膜及其上的新生血管增多一次，如此恶性循环，终于以牵拉性视网膜脱离告终。此外，积血还能发生溶血性青光眼及血影细胞（ghost-cell）青光眼。

积血对玻璃体的损害，过去一直以为是血红蛋白裂解所释放的带有正电荷的游离铁离子，中和了透明质酸所带的负电荷，使透明质酸吸水性遭受破坏所致，但未获以后研究的充分支持。目前多数认为：积血引发以巨噬细胞浸润为主的玻璃体慢性反应性炎症使超氧化物岐化酶活性降低，从而使由巨噬细胞释放出来的超氧化物阴离子自由基对玻璃体基质及细胞成分产生破坏。同时，从酶反应角度来看，炎症反应过程能激活溶酶体酶，使玻璃体胶原纤维与透明质酸发生水解。以上所引起的种种破坏（玻璃体浓缩凝聚、液化、后脱离)，反过来亦可促进积血清除。

（二）玻璃体尘埃状、云絮状、膜状混浊

除上述玻璃体积血外，多种眼病可引起玻璃体混浊，如葡萄膜炎（特别是脉络膜炎)、视神经视网膜脉络膜炎等炎症；高度近视、视网膜脱离、视网膜色素变性、老年性改变等退行性病变。炎症所致者，多为黄白色乃至灰白色尘埃状，疏密不一，稀疏者不影响检眼镜检查，浓密者眼底不能透见；退行性病变所致者多为色素性颗粒状、云絮状、膜状，多数伴有液化和脱离。但此等所见，仅就大概而言，在病程演变中，混浊的形态与性质亦随之改变。此外，眼内异物、寄生虫、先天异常等等，均能出现不同形态、不同程度的玻璃体混浊，详见有关章节。

（三）玻璃体液化、脱离

玻璃体液化（vitreous liquefaction）是种种原因导致的透明质酸解聚，玻璃体由凝胶状态变为溶胶状态，是玻璃体新陈代谢障碍而引起的胶体平衡破坏所致。液化一般从玻璃体中央开始，在裂隙灯显微镜光切面下，出现一光学空间（液化腔），以后逐渐扩大，也可从多个较小的液化腔融合成一个较大的液化腔。液化腔内除澄清的液体外，尚有半透明的灰白色丝束样或絮状漂浮物晃动。

玻璃体脱离（vitreus detachmant）是玻璃体皮质Ⅱ型胶原与视网膜内界膜Ⅳ型胶原的分离。液化了的玻璃体突破玻璃体临界面进入视网膜内界膜之前。玻璃体各个部位的临界面均可发生脱离，但以后脱离（posterior vitreodetachmant，PVD）最常见。

PVD 可分完全和不全两种，不全 PVD 为玻璃体后界面与视网膜内面间存在不同程度的病理性粘连，且常有玻璃体后皮质增厚；完全PVD反之，玻璃体皮质广泛液化，严重者可见玻璃体塌陷。检眼镜及裂隙灯显微镜检查，玻璃体后界面呈破碎飘浮的云絮状，与视网膜内面间有充满液化玻璃体的腔隙，并在多数情况下能发现 Weiss 环。

Weiss环为视乳头周缘的玻璃体后脱离。初时为灰白色环形混浊，悬浮于视乳头面前脱离了的玻璃体后界面，历时稍久者呈半月形或不规则形，亦可聚缩成一个不透明团块。标本在电镜下观察，Weiss 环主要由纤维星形胶质细胞及胶原组成（Michels，1982）。

此外，还有一种特殊形态的PVD，玻璃体后界面与视网膜存在着范围广泛的病理性粘连，玻璃体脱离后，增厚的后皮质外层仍附着于视网膜上，实际上是玻璃体的层间分离，被称作玻璃体劈裂（vtreoschisis. Chu，1996）。

玻璃体劈裂、不全后脱离因与视网膜内面有不同程度、不同部位的病理性粘连，为视网膜脱离、黄斑皱褶、黄斑囊样水肿、黄斑裂孔、增殖性糖尿病视网膜病变等的发生和发展留下隐患。

八、增生性玻璃体视网膜病变

增生性玻璃体视网膜病变（proliferative vitreoretinopathy，PVR）见第七章第一节。

主要参考文献

1 于路珍. 眼底病. 济南: 山东科学技术出版社, 1995. 65 ~ 73
2 易魁先, 惠延年（综述）. 玻璃体出血对眼部组织的影响及其临床处理. 国外医学眼科学分册, 1988, 12:133
3 张少冲, 高汝龙, 张国明, 等. 黄斑前增生性病变的玻璃体手术治疗. 中华眼科杂志, 2001, 37:164
4 Wise GN. Macular changes after venous obstruction. Arch Ophthalmol, 1957, 58:544
5 加藤謙. 臨床眼底アトラス. 東京: 南山堂, 1976. 31 ~ 51
6 松井瑞夫.図説黄斑部疾患. 東京: 金原出版株式会社, 1977. 18 ~ 22, 71 ~ 75, 78 ~ 89
7 三木德彦, ほか. いわゆる cellophane maculopathy について. 臨床眼科. 1975, 29:197

第二章

眼底先天异常性疾病

第一节 先天性视神经和视乳头异常

先天性视神经和视乳头异常（congenital abnormality of the optic nerve and the optical papilla)。胚胎17mm时（胎龄约6周）视茎（optic stalk）分成两部分，其远端凹陷中相当于未来的视乳头处，有一由视杯内壁细胞形成的原始上皮乳头。胚胎19mm时，视神经纤维开始填入视茎。在25mm 时已完全填满，视泡腔不再与前脑相通。同时，胚裂（foetus cleft）除远端玻璃体动脉（或称透明样动脉）穿入处外，其余完全闭合。原始上皮乳头细胞大部分消失，残留于中心处的少量细胞，被视神经纤维向前推移，与周围视网膜细胞隔开，形成锥形质块，称为Bergmeister原始乳头。此后，原始乳头的胶质细胞增生。玻璃体动脉自胚裂进入视神经乳头中心，其周围形成胶质鞘。

Bergmeister原始乳头、玻璃体动脉、神经上皮及多能细胞等胚胎组织，在胚胎时如有发育停滞、变异、出生前不吸收或吸收不全等，均可引起视乳头的先天异常。

根据Mann（1957）及 Kindler（1970）的意见，视乳头和视神经先天异常，大致可归纳为四种类型：①原始视神经乳头上皮畸形，如视神经发育不全或不发育、视乳头缺损、视乳头缘弧形斑及巨大视神经乳头等；② Bergmeister 原始乳头神经胶质过度增长或不足，如视乳头凹陷、假性视神经炎等；③多能细胞分化异常，如弹坑样视乳头小窝等；④血管异常，如玻璃体动脉残留等。此外，还有一些无法归纳的异常。

一、视神经不发育和发育不全

视神经不发育和发育不全（aplasia and hypoplasia of the optic nerve）是由于胚胎时因某种尚不清楚的原因，使视神经节细胞分化发育出现障碍，导致视神经发育不全。如果在视神经节细胞发育障碍之前，胚裂已经闭合，轴旁中胚叶组织不能进入胚裂，则导致视神经不发育。

视神经不发育及发育不全的病因不明。从文献资料分析，其中少数为显性遗传，多数则可能与母体怀孕早期受到药物影响或感染性疾病有关，前者如苯妥英钠、奎宁等；后者如巨细胞病毒、梅毒、风疹等。

【临床表现】

1．视神经不发育　即无视神经，极为少见。大多单眼受害，偶为双眼。病眼无视力。眼底不能见到视乳头与视网膜血管。往往伴有小眼球、独眼畸形、无虹膜、无脑畸形、脑积水、眶内大脑膜膨出、透明隔发育不全等眼或全身异常。

2．视神经发育不全　多为单侧，亦可双侧。双侧者常有遗传史。病眼有程度不等的视力损害、弱

视、斜视、眼球类震颤（注：凡因视力高度不良的眼球搜索性颤动，震颤无一定频率、一定幅度、一定的快向和慢向，应名为震颤样运动-nystagmoid movement，简称类震颤，nystagmoid）。眼底有两大特征：一为视乳头缩小（小视乳头），仅达正常的1/2 ~ 1/3，圆形或椭圆形，色泽正常或变淡，生理凹陷不见或甚小。但亦有整个小视乳头向球后凹陷的。另一特征为视乳头周围有双环征，即在视乳头周围有一灰黄色、完全或不完全狭窄的轮晕，轮晕鼻侧或颞侧又有一黄色弧。轮晕大小与正常视乳头大小近似，成为假性视乳头边缘。视网中央血管系统大多正常，有时管径略细或数量较少。黄斑中心反光消失或减弱。偶有后极部脉络膜视网膜萎缩病灶。

ERG检查，多数病例正常，少数b波有轻度降低，并有暗视和（或）明视反应。VEP检查则多有显著异常。视野检查有象限性缺损、中心暗点或不对称的双鼻侧偏盲等。

【病理】

视神经不发育，在后极部视网膜神经上皮层、视网膜色素上皮层和脉络膜仅成一层完整的膜，但不能见到视乳头区的迹象；也可在视乳头区仅有一个小漏斗状凹陷，无视神经，无神经纤维，无视网膜中央血管。

视神经发育不全因程度不同而有不同所见。视乳头小，缺乏或缺少神经纤维，其中可无发自颞侧视网膜的神经纤维，或无视乳头-黄斑纤维束，有的能见到视神经纤维萎缩。有的病例视乳头只有支架组织或胶质增生。有的病例视神经无外鞘，视网膜菲薄。神经节细胞减少或缺乏，以及神经节细胞原发性分化不全。

【诊断】

视神经不发育眼底特征极为明显，出生时已无视力，易于诊断。典型的发育不全者，因有小视乳头及视乳头缘双环征，视力在出生时即有高度障碍等表现，诊断并不困难。但轻度发育不全或在无另眼作对比时，有可能误诊为视神经萎缩。因此，如发现两眼视乳头大小不等而无明显屈光参差者，应仔细观察视乳头缘有无双环征、视网膜中央血管有无减少等予以诊断。必要时，可作B型超声声像检查，测量球后视神经宽度（正常宽度为4.0 ~ 4.5mm），发育不全者常为2.5 ~ 3.5mm。

【治疗】

视神经不发育和发育不全，均属于先天性发育异常，无法治疗。发育不全尚有部分视力并伴有斜视者，有人主张采用健眼遮盖法，以促进黄斑中心凹视细胞的功能，不致因失用而进一步退化。但这一处理必须慎重，应经常检查健眼视力，不能因此导致健眼的剥夺性弱视。

二、视乳头缺损

视乳头缺损（coloboma of the optical papilla）可分成两型，第一型为单纯的视神经入口缺损，第二型系合并有脉络膜、视网膜缺损。前者罕有，后者则相对地比较多见。

【病因及发病机制】

视乳头缺损可有家族史。呈不规则的显性遗传，也可为散发性。两个不同类型有其胚胎发育上的区别。第一型完全位于视神经鞘内，是真性视乳头缺损，由原始乳头发育不良及胚裂近端未融合，或视杯内层过度增生所致。第二型则为胚裂近端闭合不全引起的结果。

【临床表现】

常为单眼，双侧者罕见。缺损范围在出生后不再继续发展。病眼视力多数高度障碍，甚至完全丧失，出现失用性斜视及眼球类震颤，但差异性很大，个别病例可以保持正常视力或接近正常而无上述改变。

检眼镜下，在视神经入口内，巩膜管向下或向一侧偏斜扩大，形成一个凹陷（即缺损处）。凹陷呈不规则的漏斗状，大小、深浅不一，小者及浅者类似扩大加深了的生理凹陷，限于视神经鞘内；大者达正常视神经乳头的2 ~ 4倍或更大，缺损常包括视乳头周围或其下侧脉络膜及视网膜缺损在内。深度可

至10.00D以上，最深处位于缺损区下方。缺损区呈圆形、垂直椭圆形、钝三角形或不规则形，白色或灰白色。视神经纤维被推向上方或一侧，略呈粉红色，其部位有时只能从视网膜中央血管出入处加以辨认。视网膜动静脉管径正常，但在视乳头及其缺损区的分布却有很多变异。大致有三种表现：最常见者为全部视网膜血管于缺损的下部出入，上支血管呈直线行走，下支则在经过陡峭的凹陷下缘处呈屈膝状弯曲。这是后短睫状动脉或睫状视网膜血管取代视网膜中央血管，通过视神经鞘外层和鞘间隙穿过视乳头缺损的底部所成；其次，血管行径近似正常，于缺损处中心或稍偏上方穿过；再次，各支血管分别沿缺损的周缘呈钩状弯曲，形似睫状视网膜动脉。

视乳头缺损可继发黄斑或其他部位的浆液性视网膜脱离。（图2-1，2-2）

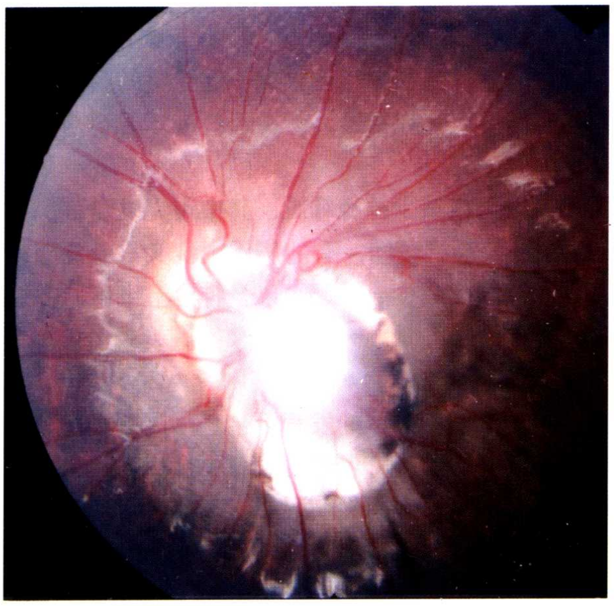


图2-1 视乳头缺损

女，13岁。左眼视力自幼不良，0.04，不能矫正，失用性外斜；右眼视力1.5，Jr.1，眼底正常。

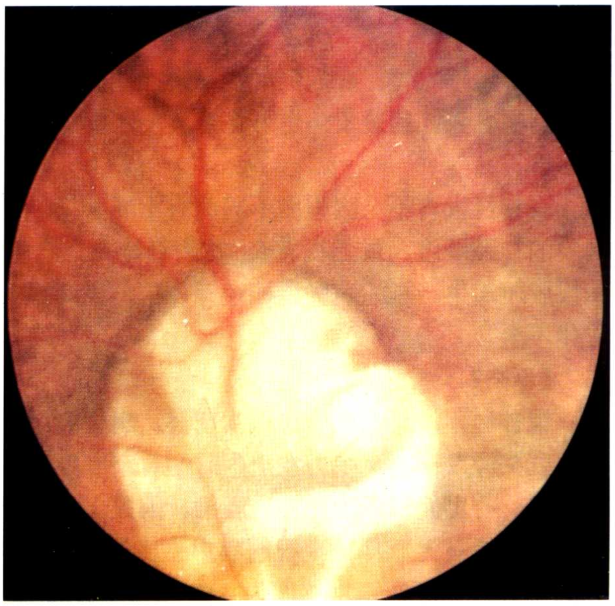


图2-2 视乳头缺损

三、牵牛花综合征

牵牛花综合征（morning glory syndrome）为视乳头的先天性发育异常。Kindler于1970年根据眼底形态犹似一朵盛开的牵牛花而予以命名。本病少见，我国由严密等首先报道（1985），俟后继有发现。这种先天性畸形的形成机制尚不清楚，可能是视神经入口缺损的一种特异类型，也可能与视乳头中心区胶质发育异常有关。

患者性别无差异。大多为单侧性，病眼视力自幼高度不良，中心视力在眼前指数至0.02之间。常因此而发生失用性斜视。往往伴有高度近视、眼球类震颤（nystagmoid）等。检眼镜下，视乳头面积明显扩大，一般达4～5PD。呈粉红色，中央有漏斗状凹陷，凹陷底部被棉花绒样物质充填。有十余支或二十余支粗细不等的血管自充填物边缘穿出，径直走向周边部，动静脉难以分清。视乳头周围有一宽阔的黄白色或灰黑色环状隆起。其中有色素斑块。外周更有与之呈同心圆的脉络膜视网膜萎缩区。黄斑常被累及。FFA见不到凹陷中央被棉花绒样填充物所遮蔽的血管，但在填充物较为稀薄者，可隐约透见视网膜大血管分支。因此，Krause（1972年）认为此等异常血管来自视网膜中央血管，而不是睫状血管。（图2-3，2-4）

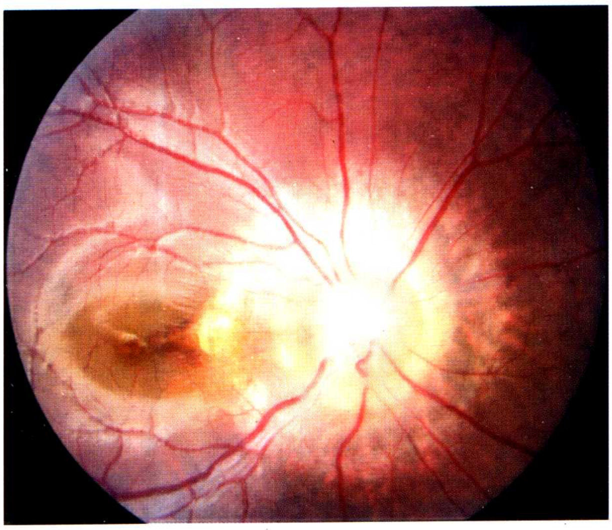


图 2-3 牵牛花综合征

女，14 岁。右眼自幼视力不良，20CM 指数，失用性外斜。

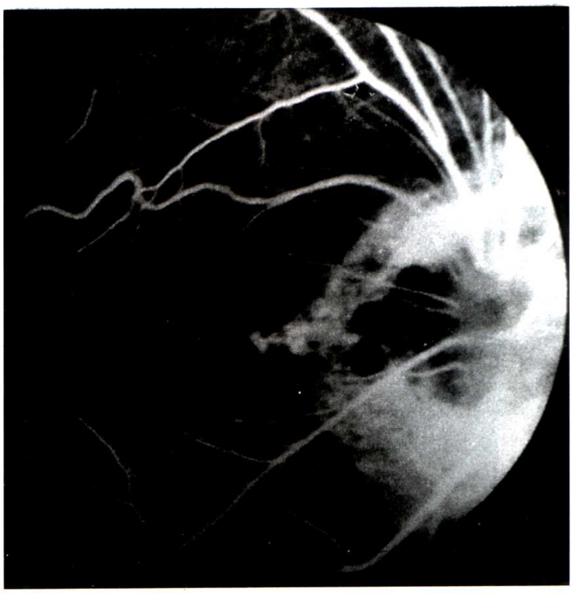


图 2-4 上例（图 2-3）荧光造影片（FAA）

病眼后极部有时可以出现视网膜脱离。据Kindler（1970年）推测，脱离由视网膜异常血管渗漏引起。但近来不少作者发现有裂孔，裂孔大多位于视乳头内或视乳头边缘，采取玻璃体手术联合眼内激光可使视网膜复位。

四、先天性视乳头缘弧形斑

先天性视乳头缘弧形斑（congenital conus of the optical papilla）在临床上较常见，出生时已存在，终生不变。可发生于视乳头的各个方位，其中约 2/3 为下侧弧。

【发病机制】

有几种假设，如胚胎裂闭锁不全说、轻症视神经乳头缺损说、眼球中胚层壁形成不全说、视神经斜行进入眼球说等。一般认为此种发育异常是由胚芽决定，并非外因所影响。

先天性视乳头弧形斑主要由于外胚层原始乳头发育缺陷。视杯（亦称第二视泡）的各个部分都能发生分化异常，所以弧形斑可以出现于视乳头的任何侧面。下侧弧形斑多见之原因可能与胚裂部位有关。

【临床表现】

视乳头下侧弧形斑又称 Fuchs 弧，占整个视乳头正下或偏向鼻下的 1/4 ~ 1/2。有的呈瓷白色，提示该处视网膜色素上皮层和脉络膜均缺损，巩膜暴露，称为巩膜弧；有的呈灰蓝色，甚至还能见到脉络膜血管，则说明仅为色素上皮层缺失，脉络膜仍存在，称为脉络膜弧。弧形斑的表平面一般与视乳头缘相当，有时可见限局性凹陷（眼球壁膨出）。视网膜中央血管正常，但在出入视乳头处有变异。

视乳头下侧弧形斑约75%为双眼性，单眼者易出现病眼的斜视或弱视。常因屈光不正而视力轻度或中等度减退。且多半不能得到满意矫正。生理盲点扩大，上方或颞上方周边视野有缺损，用Goldmann定量视野计检查，如果加大其视标面积，则缺损可以缩小或消失。

除下侧弧形斑外，巩膜弧或脉络弧亦可位于视乳头的任何一侧，如颞侧、颞下、上侧、鼻上、鼻下等。但此等弧形斑比较狭窄，除生理盲点有相应增大外，其余均无特殊临床意义。（图 2-5，2-6）

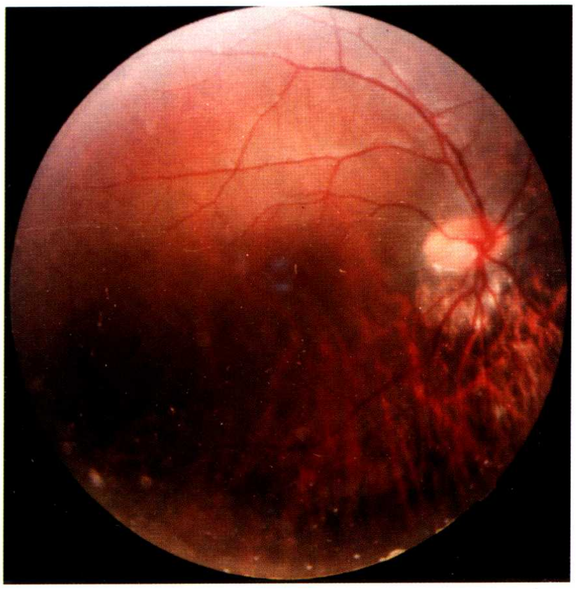


图 2-5 先天性视乳头下侧弧
（Fuchs 弧）

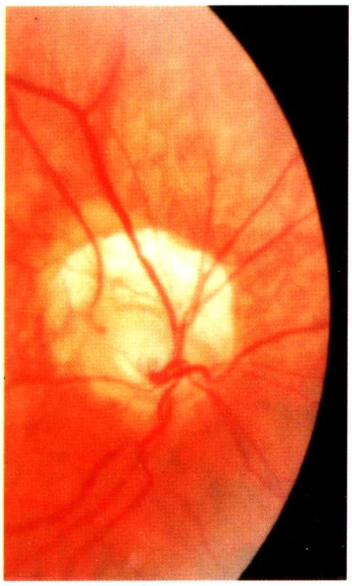


图 2-6 先天性视乳头上侧弧形斑
（巩膜弧）

五、先天性视乳头凹陷

先天性视乳头凹陷（congenital excavation of the optical papilla）为视乳头生理凹陷的先天性异常，其面积和深度不一。主要因巩膜视神经管及Bergmeister原始乳头胶质垫萎缩的程度而异。小者稍大或略深于生理凹陷，大者如同青光眼杯状凹陷，占视乳头表面面积的 60% 以上。视网膜血管越过边缘时亦呈屈膝状，应与青光眼杯状凹陷鉴别：本病为静止性，与生俱来，终生不变。青光眼为进行性，至绝对期或近绝对期时，整个视乳头凹陷苍白，视乳头周围有晕轮（萎缩环）。而本病则始终留有粉红色边缘，无晕轮。此外，眼压、眼压昼夜曲线、视网膜神经纤维层图像处理、视野等亦可供诊断时参考。

六、视乳头弹坑样小窝

视乳头弹坑样小窝（crater like pit in the optical papilla）绝大多数为单眼性，少见。国内罗成仁曾于 1985 年报告两例。患者无性别和眼别的差异。当黄斑未受累及时，因对视力无太大影响，常在偶然机会下或并发黄斑病变后才被发现。

小窝的半数位于视乳头颞侧，1/3在中央部，少数可见于鼻侧、下侧或上侧。小窝大小约1/8 ~ 1/3PD，深度通常在2mm（6.00D）以上，最深可达8mm（24.00D）。一般为一个，偶为二或三个。检眼镜下小窝呈陷阱样，常被白色或灰白色纤维膜覆盖。60%左右在边缘可见睫状视网膜动脉，有时还有视网膜中央动脉在小窝表面或其边缘经过。小窝内段被纤维膜掩盖。文献中，约30%的病眼伴有黄斑囊样变性、外层板层裂孔，或与中心性浆液性脉络膜视网膜病变相似。黄斑视网膜神经上皮层浅脱离的发病年龄多在 30 至 40 岁之间。视网膜神经上皮层下积液的来源问题尚无定论，有脑脊液或玻璃体内液经小窝渗入、小窝内血管渗漏等多种说法。荧光造影证实小窝与黄斑部病灶之间有潜在通道（植村恭夫，1976）。自 20 世纪 90 年代中期光学相干断层成像（optic coherence tomography，OCT）技术应用于临床以来，OCT 检查发现小窝与黄斑视网膜神经上皮层间存在囊肿及劈裂样改变和神经上皮层脱离，未发现神经上皮与玻璃体腔之间有任何通道，据此推测，视网膜神经上皮层下积液可能来自脑脊

液（Krivoy，1996；Rutledge，1996；Lincoff，1998）。（图 2-7）

视乳头弹坑样小窝并发的浆液性视网膜神经上皮层脱离，部分病例往后可自行复位，必要时可试行激光光凝，亦可试行硅胶、同种异体巩膜等材料作后极部巩膜外加压术（黄斑扣带术，Georgopoulos，1999）。亦可试行玻璃体腔内注气或玻璃体切割气体充填联合激光光凝治疗，因其病变位于视乳头-黄斑纤维束，激光光凝千万慎重。

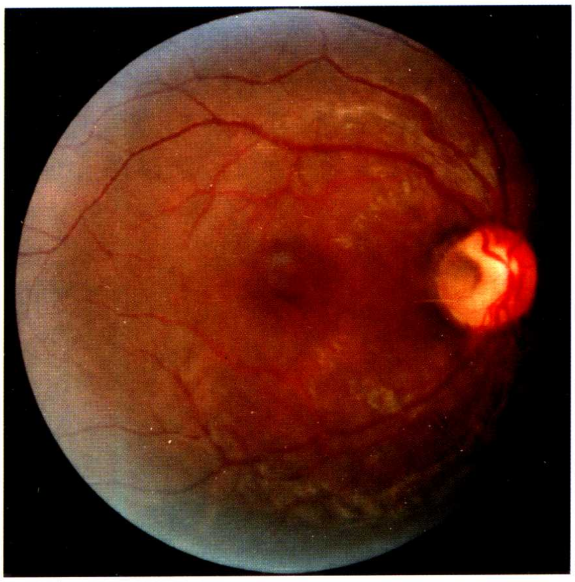


图 2-7　视乳头弹坑样小窝合并黄斑囊样水肿

女，20 岁。右眼视力自幼低于左眼，近 20 余天右眼视力更差，0.2，不能矫正。有小视症、变视症。

七、视乳头逆位

视乳头逆位（inversion of the optical papilla）大多为双眼，偶为单侧。视乳头在眼底的位置正常，但视网膜中央动静脉却自视乳头颞侧部分出入，首先伸向鼻侧，离开鼻侧边缘后再折回眼底颞侧部分。（图 2-8）

视乳头逆位可能因视茎插入视泡的位置不正所致。除视乳头逆位外，尚可伴发眼底萎缩性改变、黄斑异位、睫状视网膜动脉等。患者视力减退，多数有明显的屈光不正，常不能满意矫正。

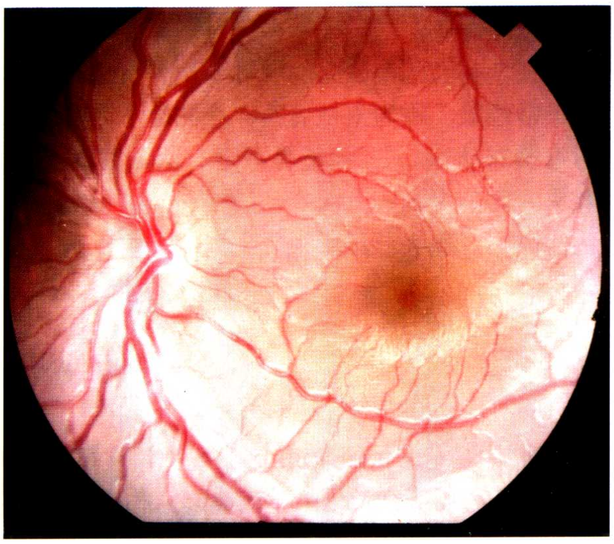


图 2-8　视乳头逆位

男，7 岁。两眼视乳头头逆位，阿托品扩瞳检影矫正视力：右 +6.00D → 0.5、左 +6.00D → 1.0

八、巨大视乳头

巨大视乳头（megalo-optical papilla）罕见。发生于单眼或双眼。形成原因不明，可能是增生的中胚叶组织侵入视茎或神经支持组织增多的结果。

视乳头面大于正常，接近两倍。常瞳下用直接检眼镜检查时，常占据整个可见范围，扩瞳后才能见到其外周部分。巨大视乳头的色泽、形态基本正常，生理凹陷大多具备，间有消失。视网膜中央血管行径及管径均无变异。黄斑位置正常，但因视乳头面积扩大，所以看起来似乎靠近视乳头颞侧缘，视乳头-黄斑纤维束缩短。患眼视力不受损害或轻度障碍，个别病例伴有高度近视，可以矫正。除生理盲点相应扩大外，周边视野多无改变。CT扫描及B型超声声像检查，可见视神经骨管和巩膜管均在生理值的高限之内。（图2-9）

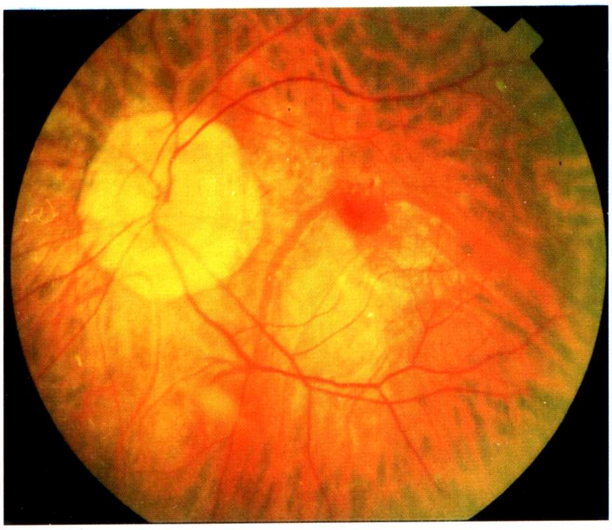


图2-9 巨大视乳头

男，50岁。自幼两眼近视，右眼并发性白内障，视力10CM指数；左眼视力0.1（-12.00D→0.1），眼底巨大视乳头，黄斑中心凹上缘有一类圆形出血斑，生理盲点扩大

九、双视乳头

双视乳头（duplication of the optical papilla）非常少见。单侧性。女性多于男性。发病原因不明，有常染色体隐性遗传的可能性。如不伴有其他眼部先天异常，则中心视力及周边视野大致正常，但可查到两个生理盲点。

真性双视乳头为两个独立的视乳头，并有各自分开的血管分布。两个视乳头，一大一小，大的位于视乳头正常位置，称为主视乳头。小的位于主视乳头下方或其他部位，称为副视乳头。主副视乳头之间有时有交通动脉。CT扫描见球后有两条视神经、两个视神经骨管。FFA发现动脉期主视乳头先于副视乳头。两个视乳头之间有动脉交通，副视乳头似乎由主视乳头动脉系统供应。静脉交通支则从副视乳头流向主视乳头。正副视乳头周围均可见到放射状毛细血管（radial peripapillary capillaris）的存在。

十、假性视乳头炎

假性视乳头炎（pseudopapillitis）或称假性视乳头水肿。与先天性视乳头凹陷相反，视乳头处神经纤维堆积和神经胶质纤维过度增生而隆起。临床比较多见。80%为双侧性。大多伴有不易矫正的远视性屈光不正。

检眼镜下，因视乳头隆起度不一而有不同表现。轻度者仅有视乳头鼻侧肿胀，境界不清；显著者整个视乳头隆起，最高可达 3mm（9.00D）以上。隆起面暗红，边界不清。视网膜中央动静脉管径正常，自视乳头中央呈拱形越过突起的视乳头表面弯向周围视网膜。（图 2-10）

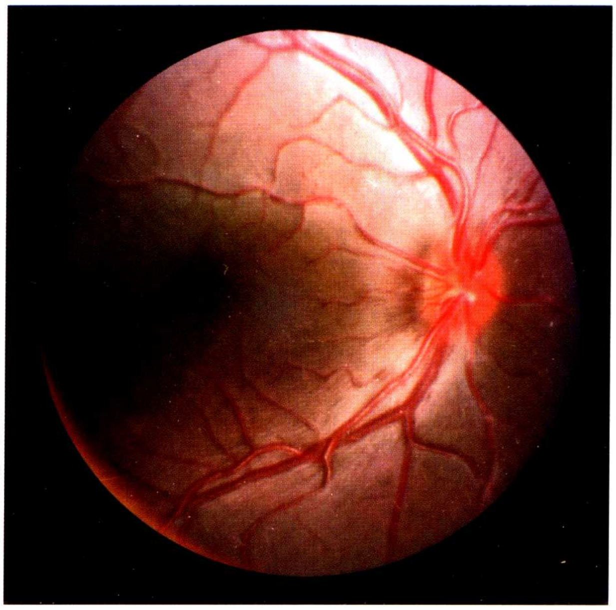


图 2-10 假性视乳头炎

男，15 岁。两眼高度远视，本图为其右眼底像，右眼矫正视力 +11.00D → 0.7。

假性视乳头炎应与真正的视乳头炎或视乳头水肿鉴别：本病为先天性畸形，非进行性，肿胀周围无出血、渗出，视网膜中央动静脉管径无改变，静脉无血行淤滞现象，无视力急剧的或进行性的下降，无颅内压增高的症状和体征。后者则反之（参阅第三章第二节附表）。

十一、原发性视乳头玻璃疣

视乳头玻璃疣常继发于炎症或外伤，原发性视乳头玻璃疣（primary drusen of the optical papilla）并不多见，其成因不明。有几种推测：①神经胶质增生变性；②属于不完全型结节性硬化；③视神经局部营养障碍（dystrophy）；④不规则显性遗传病，有家族史。

【临床表现】

原发性视乳头玻璃疣多见于男性。双眼性，偶为单眼。视力一般正常，有时有阵发性视力朦胧，严重时可致一过性黑矇。据推测可能由疣体刺激使血管痉挛引起。玻璃疣堆积较多者，因视神经纤维或血管受到压迫而发生各种视野改变，如生理盲点扩大及与之相连的弓形暗点等。

眼底所见有两种情况。一种为浅在型，蚕卵样疣体暴露于视乳头表面，或扩展于与之邻接的视网膜面，少者1 ~ 2粒，多时堆积如桑葚状，向玻璃体方向突出、疣体白色或黄白色。大小不等，透明乃至半透明，略带光泽（图2-11）。另一种为埋藏型，玻璃疣埋藏于视乳头组织深部，视乳头边缘消失，并因之隆起，呈高低不平的丘陵状。隆起度一般在 0.50 ~ 1.00 D 之间，很少超过 4.00D。俨如视乳头水肿，但见不到渗出和很少见到出血（如有出血则为视乳头边缘 1 ~ 2 个线状或火焰状小出血）。视网膜血管部分被疣体及覆盖于其上的组织所遮蔽，或爬行起伏于疣体之上，管径无改变；特别是静脉不存在血液回流的瘀滞现象，FFA 检查，造影片上视网膜静脉管壁不着色，可与真性视乳头水肿相鉴别。（图 2-11，2-12，2-13）

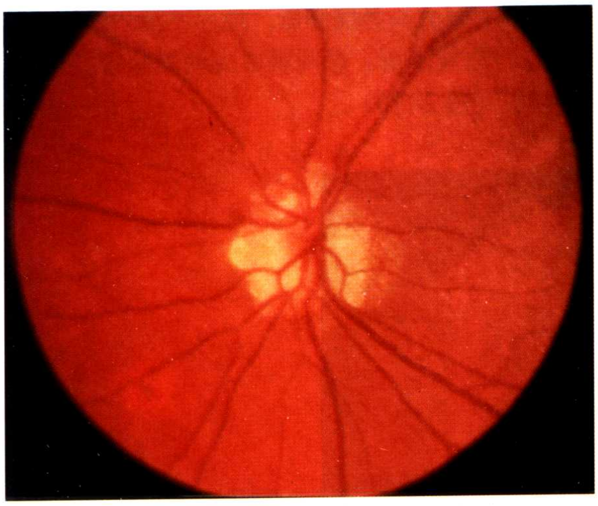


图 2-11　原发性视乳头玻璃疣（浅在型）

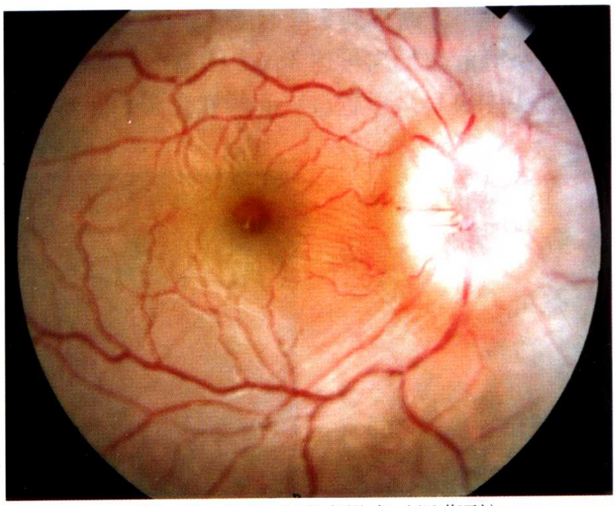
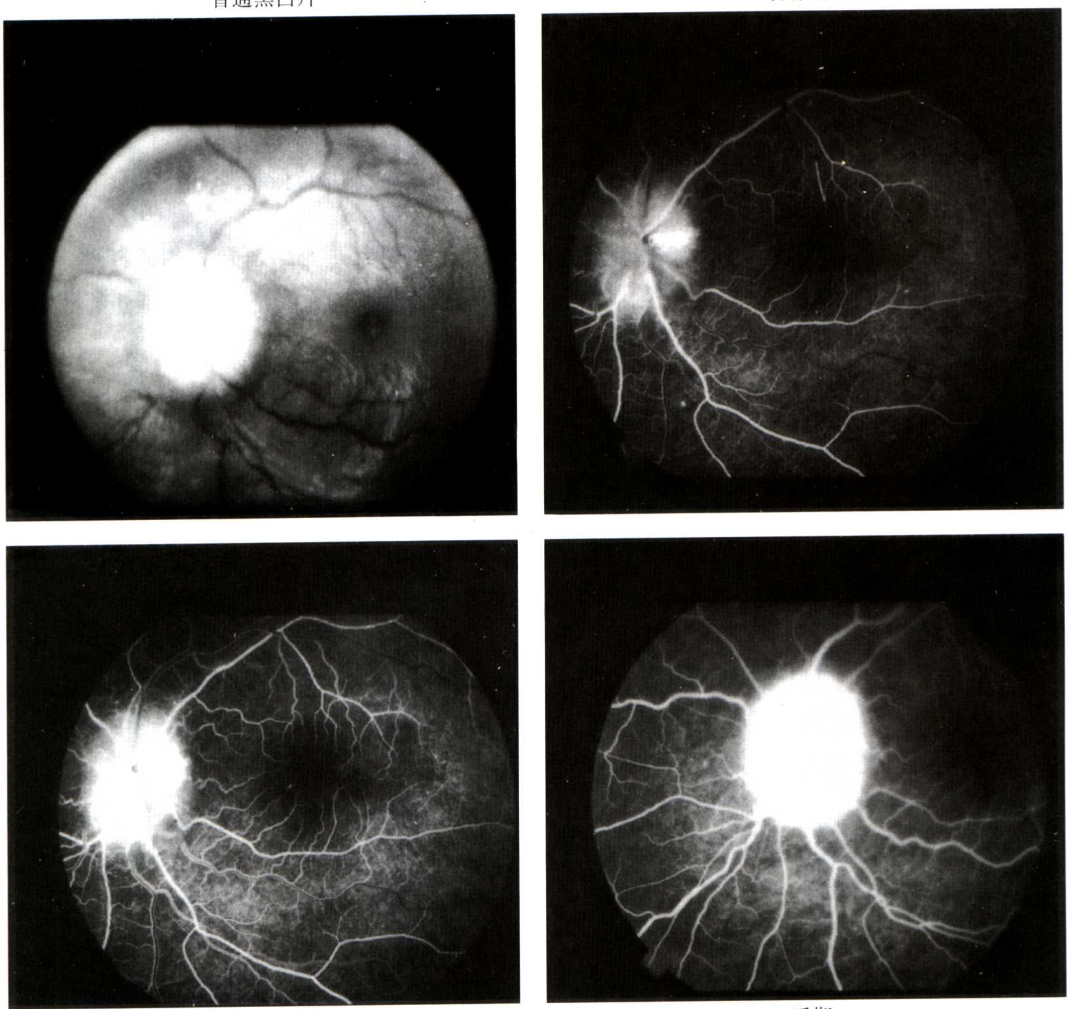


图 2-12　视乳头玻璃样疣（埋藏型）

男，22岁。两眼视乳头埋藏型玻璃样疣。本图为其右眼底像，视力 1.2，Jr1。近 3 年年年有不定期发作性一过性黑蒙，每次发作自数秒至十数秒钟。周边视野正常，生理盲点扩大，色觉正常。

普通黑白片　　动脉期



静脉期　　后期

图 2-13　上例（图 2-12）左眼的 FFA 片

普通黑白片	动脉期
静脉期	后期

【病理】

玻璃疣为大小不一的圆形赘生物，位于巩膜筛板前，多见于鼻侧，亦可散在于其他部位或布满整个视乳头。疣体内为均匀透明的板层物质，无明显结构。玻璃疣能融合聚集成大小不一、形态不规则的团块。可有钙质沉着，甚至完全钙化。疣体有时被密度不等的神经胶质膜覆盖。疣体附近视神经纤维被推向一侧，往往有不同程度的萎缩。

视乳头玻璃疣与发生于 Bruch 膜者无关，因此 Wansh 主张：既然玻璃疣是视网膜色素上皮层和 Bruch膜病变这一观点已被公认，所以视乳头玻璃疣应改称为胶样体（colloid body）才比较恰当。而 Hogan 及末野则认为视乳头玻璃疣是一种错构瘤（hamartoma）。

【诊断与鉴别诊断】

原发性视乳头玻璃疣，浅在型者因有特异的眼底所见诊断并不困难。但疣体堆积如桑葚状时，应注意全身情况，如颜面部皮肤、神经精神状态等与结节性硬化（Brourneville 病）相鉴别（参阅第九章第六节）。埋藏型者，首先要和视乳头水肿相鉴别，前已论及并可参阅第三章第二节（附表）。其次也要同假性视乳头炎（亦称假性视乳头水肿）相鉴别。本病视野检查有生理盲点扩大，后者则无此改变。

【治疗】

无论浅在型或埋藏型，均可因疣体压迫刺激视网膜中央动脉，引起血管痉挛而导致一过性黑朦，作者曾试用中药丹参、地龙各 15g，水酒合煎（水 2/3，黄酒 1/3）于一日内分两次温服。对防止一过性黑朦有较好疗效。

十二、 先天性视乳头色素沉着

先天性视乳头色素沉着（congenital pigmentation of the optical papilla）曾称黑色乳头（papilla nigra），临床少见。色素来源于中胚叶或外胚叶。视网膜中央血管周围的中胚叶组织可发生组织转化而成为色素。因沉着形态不同，分成四型：①严重者，整个或部分视乳头面呈灰黑色大理石状；②致密的黑色板块占视乳头一部分或在生理凹陷内；③呈眉月形位于视乳头边缘部；④色素如纱网样覆盖于视网膜中央血管出入视乳头处。

本病与生俱来，终生不变，对视功能无影响。（图 2-14）



图 2-14　先天性视乳头色素沉着
（引自加滕謙《臨床眼底アトラス》）

主要参考文献

1 李凤鸣，罗成仁．眼的先天异常．北京：人民卫生出版社，1990．126～140
2 黄叔仁．眼底病．见：安徽医学院眼科教研室编著．眼病图谱．合肥：安徽科学技术出版社，1994．125～131
3 Brown DC . Congenital Fundus Abnormalities. In: Duane TD (ed). Clinical Ophthalmolgy. Vol Ⅲ chap Ⅷ. Philadelphia: Harper & Row, 1982. 1～10

第二节 先天性眼底血管系统的异常

胚胎4.5mm时，晶状体板（lens plate）及原始视泡的远端开始变厚，血管性中胚叶组织出现于晶体板与视泡之间，成为玻璃体动脉。玻璃体动脉从眼动脉分出，自视杯（optic cup ，即第二视泡）腹面进入胚裂（foetal cleft），到达晶状体泡（lens vesicle）后极部后，分支向前供给视杯边缘，至胚胎13mm时相互吻合形成环状血管（annular vessels）。胚胎10mm左右时，眼内血管已可分为玻璃体动脉和晶状体血管膜两部分。在发育过程中，这两部分血管将完全吸收。

胚胎5～6mm时，视杯外面有许多小血管围绕，至13mm时形成脉络膜血管网并与前面的环状血管吻合。至18mm时，出现睫状动脉系统。

胎龄的3个月末或4个月初（胚胎65～70 mm），视网膜中央动、静脉分别由玻璃体动脉经过原始乳头处的血管芽和静脉管发育而来。与以上睫状动脉系统构成眼底血液循环系统。玻璃体动脉在胚胎60mm 时起开始萎缩，在视网膜动脉形成过程中继续吸收，至胚胎8个半月时，已全部消失。如因某种原因，造成发育不规则或停止吸收，则在出生后将引起下列一系列先天性眼底血管系统的异常(congenital abnormality of the vascular system of the oculi fundus)。

玻璃体的发育过程，分为原始玻璃体、第二期玻璃体、第三期玻璃体和玻璃体管（Cloquet管）下沉等四个阶段。其中原始玻璃体与第二期玻璃体的发育变异，和眼底血管异常有直接关系。

一、永存玻璃体动脉

永存玻璃体动脉（persistent hyaloid artery）因其残存程度不同分为完全和不完全两种。完全性永存玻璃体动脉见于早产儿。呈灰白色条带状或线状，自视乳头表面直达晶状体后极部。血管多已闭塞，极少数尚有开放而可见血流，甚至出现搏动。不完全残存的差别较大。玻璃体动脉萎缩断离后，断离的前后残存端各自附着于晶状体后极（Mittendorf’s dot）和视乳头面。残存端附着于视乳头前者，位于视网膜中央动脉走出视乳头处，呈灰白色或白色结节状、线条状、树枝状、囊状、膜状，有的不透明，有的接近透明，且带有光泽。线条状或树枝状的残存玻璃体动脉，长短不一，根部较粗，附着于视乳头面，末端逐渐变细，在检眼镜下如同一条海藻，在玻璃体内微微摆动。在玻璃体发生后脱离时，可随脱离玻璃体自视乳头面分离而飘浮于玻璃体内，亦可不随脱离的玻璃体前移，仍附着于原处。

本病不影响视力，偶有少数患者感到视野中有阴影摇晃。

二、视乳头上膜

视乳头上膜（epipapillary membrane）或称视乳头前膜（prepapillary membrane)。系位于视乳头面的一层带有光泽的结缔组织样膜。膜的大小、形态、厚薄变异很大。小者仅遮盖生理凹陷，大者可

达视乳头全部，甚至超出视乳头范围向四周视网膜前伸展（称为视乳头周围膜peripaillary membrane）。膜的边缘平坦或卷曲，锐利或模糊。可接近透明或半透明，亦可成为致密的白色斑块。（图2-15，2-16）

视神经乳头上膜是玻璃体动脉或 Bergmeister 原始乳头胶质垫的残遗所成。对视力无损害。

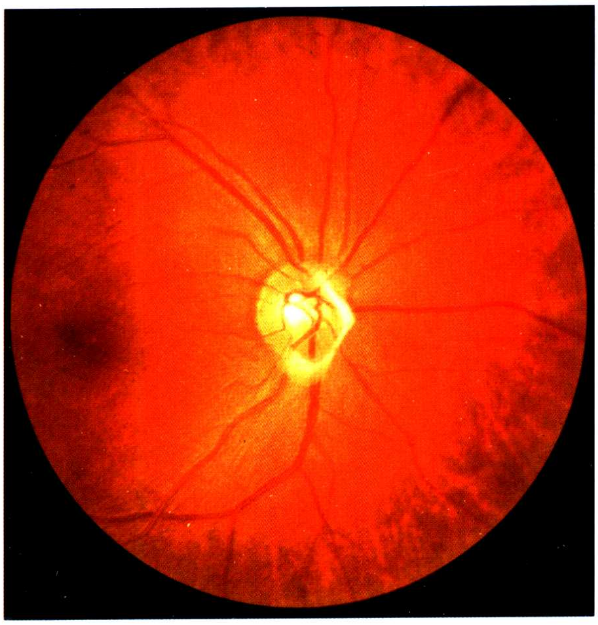


图 2-15　视乳头上膜（半透明膜）

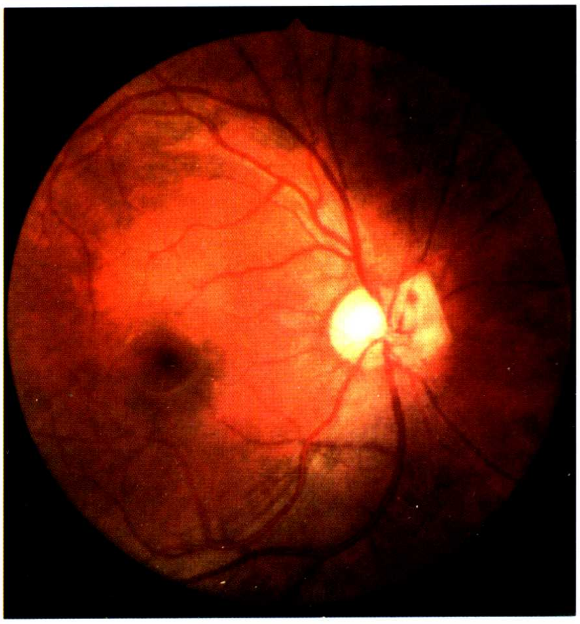


图 2-16　视乳头上膜（不透明膜）

三、先天性视乳头前血管襻

先天性视乳头前血管襻（congenital prepapillary vascular loops）又称视网膜前血管襻或玻璃体内血管襻。据推测，可能在胚胎4 ~ 7个月时玻璃体动脉形成血管芽过程中发生不规则的生长所致。血管襻均由视网膜血管分出，与胚胎血管系统无关。

血管襻可分动脉襻与静脉襻两种，大多见于单眼。

动脉襻一端起始于视乳头表面的视网膜中央动脉一级分支，另一端可在走出视乳头边缘后与另一支动脉相接；亦可两端均在视乳头面上，一端穿出视乳头面后，另一端和另一视网膜动脉一级分支连接。襻的大小、长短、形态极不规则，可为短小而附着于视乳头或视乳头视网膜面的单襻，亦可为数个扭结在一起成麻花状伸入玻璃体内的长襻。（图 2-17）

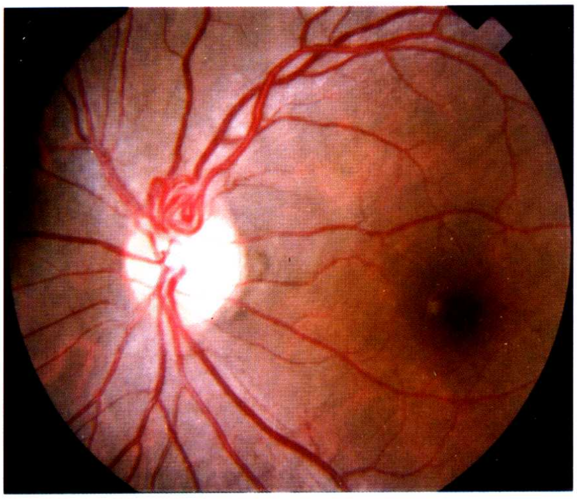


图 2-17　先天性视乳头前血管襻

静脉襻非常少见。有的位于视乳头面或其附近；有的远离视乳头。

无论动脉襻或静脉襻均不影响视力，患者亦不感觉有任何症状。

四、视网膜动脉三叉分支及静脉三叉汇流

无论视网膜动脉或静脉的分支，均为"V"形或"Y"形双分支。"V"形双分支多见于后极部，"Y"形双分支多见于周边部。在异常情况下，可出现视网膜动脉三叉分支及静脉三叉汇流（tri-branch of the retinal artery and tri-convergence of the retinal vein）。此种分支变异，通常位于视乳头上下边缘及其邻接的视网膜面。三条分支血管的管径相同。（图 2-18）

动脉三叉分支及静脉三叉汇流是一种先天性畸形。无特殊临床意义。

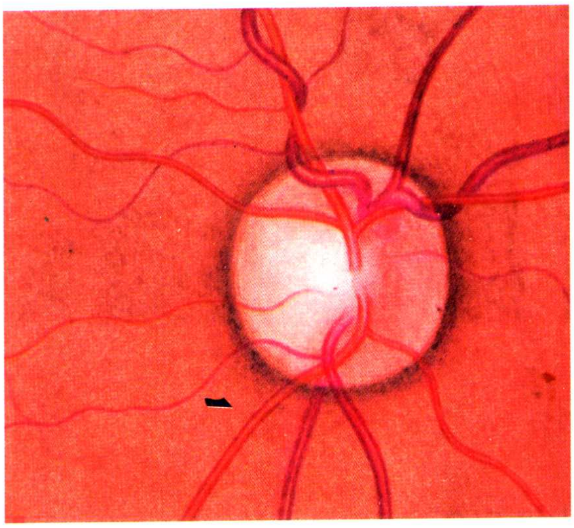


图 2-18　视网膜动脉三叉分支及静脉三叉汇流

五、睫状视网膜血管

睫状视网膜血管（cilio-retinal vessel）包括睫状视网膜动脉及睫状视网膜静脉。

人群中约有15%可以见到睫状视网膜动脉（cilio-retinal artery；张美欣，1979）。多为单眼，偶为双眼。一般一眼一支，也可多至2～3支。睫状视网膜动脉自Zinn-Hallar环发出，于视乳头颞侧边缘呈钩状弯出，横行并发出小分支，走向黄斑或其附近（图2-19）。Zinn-Hallar环由睫状后短动脉分支所形成。为睫状血管系统，不属于视网膜中央血管系统。这一情况，在 FFA 时极为明显。

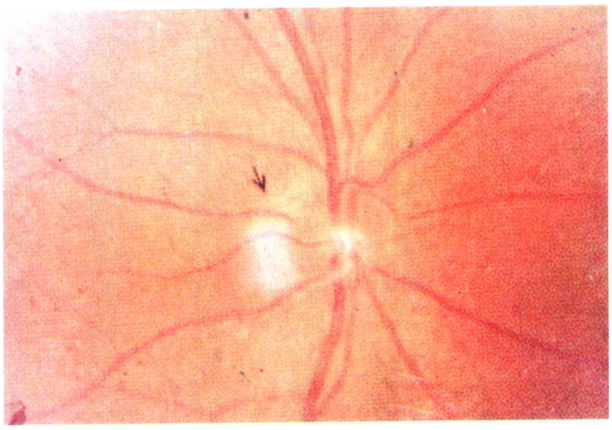


图 2-19　睫状视网膜动脉（箭头所示）

睫状视网膜动脉管径大小不一，细小者可无生理功能。较大者可相当于视网膜动脉的一个分支，供给视乳头-黄斑纤维束、黄斑、或颞上、颞下象限部分视网膜神经上皮层内层营养。其临床重要性亦在于此。当视网膜中央动脉主干阻塞时，如有睫状视网膜动脉存在，即可保存部分视力。反之，该动脉一旦发生阻塞也可引起相应的视力损害。参阅第四章第一节。

睫状视网膜静脉罕见，由视网膜面进入视乳头边缘处突然消失。血液汇入睫状血管系统。

六、睫状视神经静脉

视乳头周围脉络膜静脉支直接进入巩膜筛板前，与视网膜中央静脉分支吻合。一般小分支的此种异常联系，检眼镜下不易发现，仅在这种静脉有先天性扩大时，才能见到。静脉在视乳头边缘处出现，横向或呈弧形汇入视网膜中央静脉。

睫状视神经静脉（ciliary optic nerve vena）可见于正常的视乳头，亦可伴发于假性视神经炎及视神经发育不全等先天性异常。

主要参考文献

1 张美欣. 国人睫状视网膜动脉的统计. 中华眼科杂志，1979，15：37
2 陈家彝，贺学. 视乳头上视网膜血管襻. 眼底病，1988，4：220
3 Brown GC. Congenital Fundus Abnormalities. In: Duane TD (ed). Clinical Ophthalmology. Vol Ⅲ chap Ⅷ, Philadelphia: Harper & Row, 1982. 1 ~ 5

第三节 视网膜先天异常

视网膜色素上皮层和神经上皮层，分别由视杯外层与内层发育而成。由胚裂处进入视杯内的轴旁中胚叶组织，在胚裂封闭后形成玻璃体动脉，最后衍化成视网膜中央动静脉。

视网膜先天异常（congenital abnormality of the retina）是指视网膜始基形成后所发生各种组织结构的分化异常。

一、先天性视网膜皱襞

先天性视网膜皱襞（congenital retinal fold）是一种少见的先天性视网膜发育异常，又名为先天性视网膜镰状脱离（congenital sickle retinal detachment）。

【病因】

病因尚无定论，有几种说法，多数学者同意 Mann 于 1935 年提出的意见。认为是原始玻璃体和视杯内层发生粘连，阻碍了第二玻璃体发育所致。发生时间均在胚胎 13mm 以前。本病有家族发病倾向，并有发生于同卵双生子的报告，说明具有遗传性。患者多为男性，因此可能为性连锁隐性遗传病。

【临床表现】

主要在视网膜上有一束卷起的皱褶带，有与之平行行走的血管。起自视乳头，横越黄斑，呈带状向周边延伸至锯齿缘，甚或到达晶状体赤道部。如终止于黄斑者，称为不完全型。

皱襞的部位不定，大多位于颞侧水平方向或稍偏颞下方。可为一个或多个，呈白色或黄白色，宽约 1.0PD，至周边处更加宽阔。皱襞两侧边缘陡峭（图2-20，2-21）。双侧发病，亦可单侧。自幼视力不佳，即使黄斑形态正常者亦然。提示包括黄斑在内的整个视网膜神经上皮层均有组织分化不全和结构紊乱。

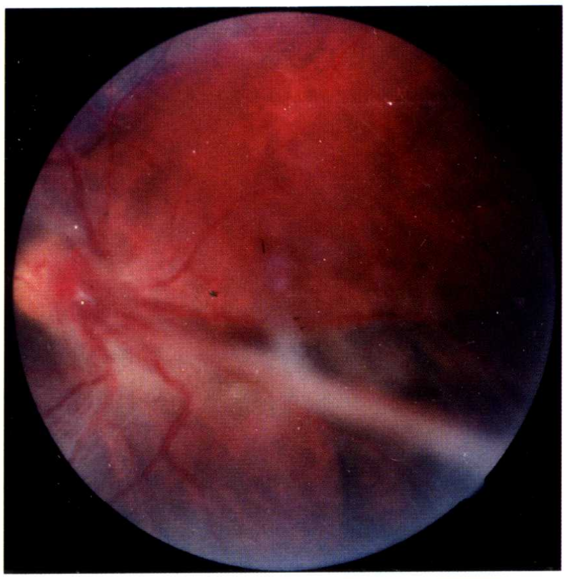


图 2-20 先天性视网膜皱襞

男，20岁。左眼视力自幼不良，0.08，不能矫正，眼底自视乳头起有一束状视网膜皱褶，直达周边眼底，其上有一束血管伴行。右眼视力 0.7（-0.75DS → 1.2），Jr.1

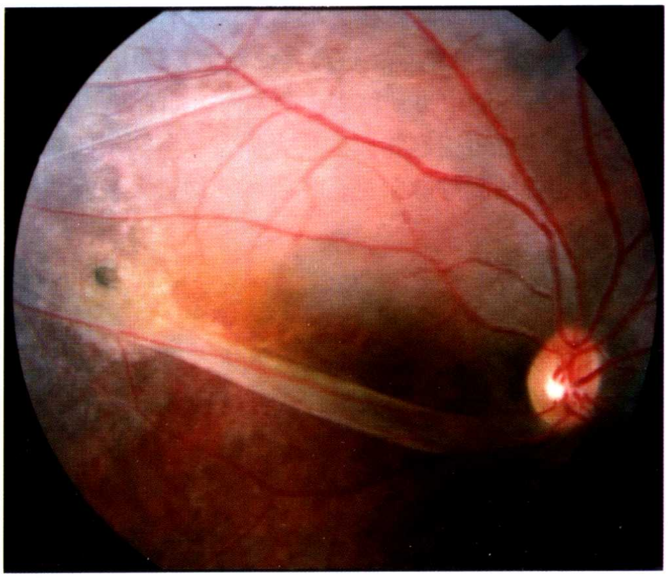


图 2-21 先天性视网膜皱襞

男，14 岁。右眼视力自幼不良，0.1 不能矫正

先天性视网膜皱襞少数病例可伴有黄斑异位、视网膜脉络膜缺损、小眼球、永存瞳孔膜、白内障、斜视、眼球类震颤等其他眼部先天异常。

【病理】

组织学观察：皱襞仅为神经上皮层重叠，色素上皮层未被波及，提示视杯内层发育的变异。神经上皮层组织结构紊乱，分化不全，有菊花形排列，视网膜血管分支位于皱襞组织内，如有永存玻璃体动脉，则附着于皱襞的表面。

诊断与鉴别诊断

根据眼底的典型改变、患者自幼视力不良及病变为非进行性等临床特点，诊断并不困难，但应与下列疾病鉴别;

1. **增生性玻璃体视网膜病变**（proliferative vitreo-retinopathy，PVR） 常发生于多种原因引起的视网膜损害（例如裂伤、脱离、裂孔等），使色素上皮细胞、神经胶质细胞等释放移行于视网膜神经上皮层内外界面及玻璃体凝胶表面，并以此等细胞为主要介导而形成的膜结构。眼底有形态不规则、范围不定的白色机化膜或条带，自视网膜伸向玻璃体。不仅膜的形态与本病迥异，而且病史方面亦完全不同。

2. **永存玻璃体动脉** 多见于早产儿，残存的玻璃体动脉呈一灰白线条状，或止于玻璃体内，亦可长达晶状体后极。

3. **早产儿视网膜病变** 见于体重不足 1600g 的早产儿，有给氧史。发病在出生后 3 ~ 5 周，亦可稍晚。双眼罹患。眼底自颞侧周边部起，有灰白色、不透明、带有畸形血管的纤维血管膜。位于晶状体后前部玻璃体。范围广泛者不能查见眼底。若睫状突被纤维组织向中央牵引，则在纤维膜边缘处能见到睫状突。

二、先天性视网膜色素上皮肥厚与视网膜痣样色素沉着

先天性视网膜色素上皮肥厚与视网膜痣样色素沉着，均系视杯后部异常分化所致的色素过度增生。(congenital hypertrophy of the retinal pigmented epithelium and nevoid pigmentation of the

retina)。

（一）先天性视网膜色素上皮肥厚

本病又名视网膜黑变病（retinal melanosis）常合并有虹膜黑变及巩膜黑变，为广泛性眼球色素过度增生，是眼黑变病（ophthalmomelanosis）的一部分。色素既可来自视网膜色素上皮，又可来自脉络膜。

整个眼底呈均匀一致的暗红色或深褐色，视网膜反光普遍增强，黄斑中心凹处尤为明显。部分病例此种弥漫性色素沉着被分割成大小不等、形态不同的斑块，位于视网膜血管下方的深层。视力和视野正常。本病90%以上为单侧性，病情稳定不发展。一般无家族史。

（二）视网膜痣样色素沉着

表现为视网膜的色素斑点沉着。根据其形态，临床上分为孤立性视网膜色素沉着和视网膜色素群沉着两种。

1. **孤立性视网膜色素沉着**（retinal solitary pigmentation）检眼镜下见有一个局限性孤立的色素斑，大小不等，多为圆形，浅棕乃至深黑色，不隆起，境界清楚，表面的视网膜血管正常。色素斑块可出现于眼底任何部位。视野检查有相应的暗点。（图2-22）

病理所见：视网膜色素上皮细胞肥大，胞浆内色素颗粒较粗，其相应处的视细胞有继发性变性。

2. **视网膜色素群沉着**（retinal grouped pigmentation）　形态独特，表现在视网膜上有成群的色素沉着斑，分布常局限于某个象限，亦可为更大范围。每群色素斑一般呈扇形排列，扇形的尖端朝向视乳头，尖端处的色素斑较小，至周边较大，最大者可达1.0PD。色素斑呈黑色或棕黑色，境界清楚，位于视网膜血管之后，簇聚如蹄迹状。本病多为单眼。病变不发展，视功能多无明显损害。

病理学观察：视网膜色素上皮层有色素细胞堆积，相应处视细胞发育不良。色素细胞移行于神经上皮层内，有的色素细胞被透明物质围绕。这种透明物质与Bruch膜结构相似，推测为色素细胞所分泌。（图2-23）

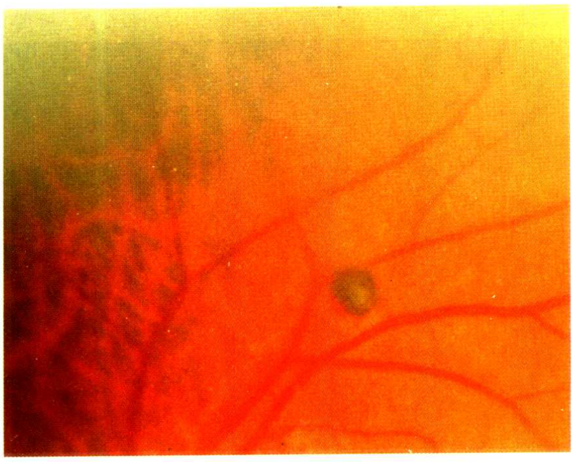


图2-22　孤立性视网膜色素沉着

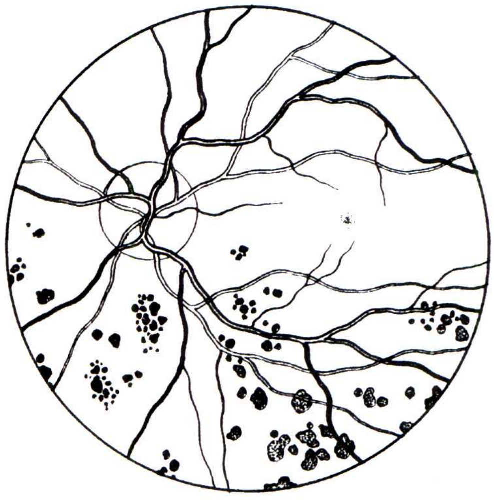


图2-23　视网膜色素群沉着（示意图）

三、视网膜有髓鞘神经纤维

胎龄7个月时，在视束和视交叉神经纤维已有髓鞘，并已出现于中枢端，以后逐渐向前推进。足月出生时，髓鞘生长至巩膜筛板之后并止于此处。如果在生后一个月或几个月内越过筛板继续生长，则形

成视网膜有髓鞘神经纤维。这种发育异常的原因，观点不一。有人认为可能与筛板发育异常有关，亦有人认为是生成神经（medullated nerve fibers in the retina）纤维髓鞘的少突细胞自视神经异位于视网膜所致。本病大多数病例为非遗传性，少数表现为常染色体隐性遗传，显性遗传者更为少见。

【临床表现】

本病男性发病率约为女性的一倍。80%为单眼。检眼镜下髓鞘神经纤维表现为白色不透明、有丝样光泽的髓鞘斑。其表面和边缘因显示神经纤维纹理而呈鹅羽状，浓厚处视网膜血管被遮蔽。其部位、大小不一。大多分布于视乳头上、下边缘。由此沿神经纤维的行走方向伸展；或整个视乳头及其周围皆为髓鞘斑所掩盖；偶有远离视乳头，位于视网膜上、下血管弓附近，呈孤立的羽片状白斑。(2-24，2-25，2-26，2-27)

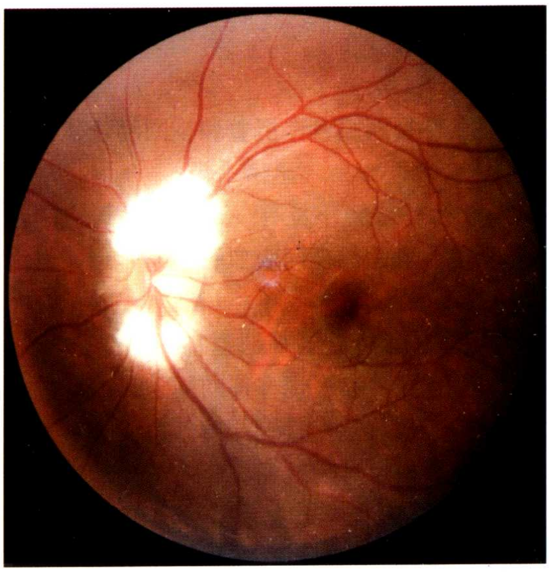


图 2-24 视网膜有髓鞘神经纤维

女，26岁。两眼视网膜有髓鞘神经纤维，本图为其左眼底像。两眼视力 1.0，Jr.1，生理盲点扩大

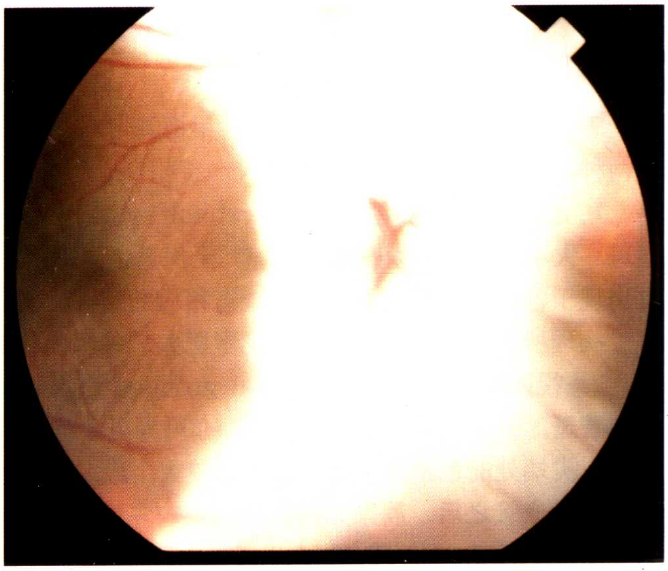


图 2-25 右眼巨大视网膜有髓鞘神经纤维

男，43岁。右眼单侧巨大视网膜有髓鞘神经纤维，视力 1.2，生理盲点扩大

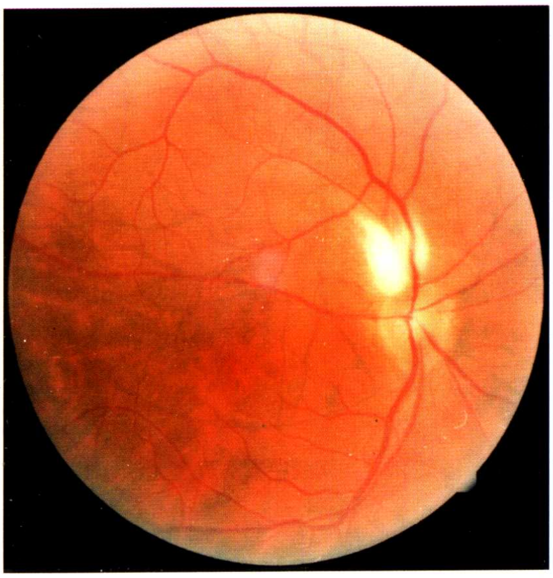


图 2-26 右眼视网膜有髓鞘神经纤维

女，63岁。右眼视力 1.0，生理盲点扩大；左眼底正常

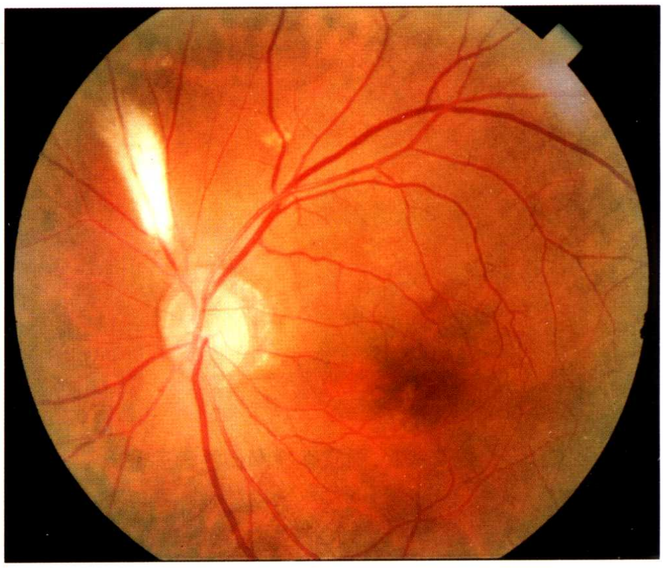


图 2-27 孤立性视网膜有髓鞘神经纤维（左眼）

男，65岁。右眼视力0.1，外斜视，眼底黄斑部轮纹状脉络膜萎缩；左眼视力0.5，不能矫正，眼底有一孤立性视网膜有髓鞘神经纤维，黄斑中心凹边缘及视乳头颞上距视乳头缘 1PD 处有软性玻璃疣

有髓鞘神经纤维分布区域，因光线不能透过以刺激视细胞，视野有相应的缺损。有髓鞘神经纤维很少发生于黄斑。中心视力一般不受影响。

本病常伴有屈光不正，尤以近视为多。有时可合并其他先天性眼底异常，如脉络膜缺损、视乳头发育不全、永存玻璃体动脉等。

视网膜有髓鞘神经纤维形成后即行静止，终生不变。但在发生脱髓鞘性病（如多发性硬化等）时，髓鞘斑可以消失。

【组织学检查】

用Weigert髓鞘染色法检查，巩膜筛板内并不发现髓鞘，然而在视神经乳头及视网膜神经纤维层中可证明有染成黑色的有髓鞘神经纤维（图 2-28）。

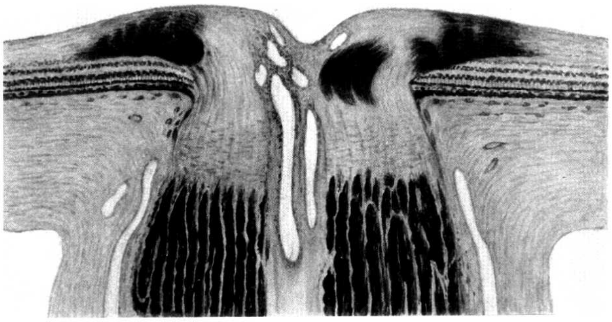


图 2-28　视网膜有髓鞘神经纤维的组织切片

Weigert 法髓鞘染色标本，黑染部分为有髓鞘神经纤维（菅沼）。

诊断与鉴别诊断

根据检眼镜下的特殊所见，易于诊断。临床上主要应与炎症和变性所致的视网膜白色病灶相鉴别。髓鞘斑表面及边缘呈典型的白色鹅羽状沿神经纤维分布，纹理清晰可见，且无色素斑、萎缩斑等炎症或变性的表现。

四、 先天性黄斑异常

黄斑中心凹正位于视轴后端，为视觉最敏感处，先天性黄斑异常（congenital abnormality of the macular area），势必严重影响中心视力。

视网膜后极部在胚胎发育中分化最早，但黄斑却有其特点，当胎龄3个月时，黄斑开始出现。其分化程度远较周围视网膜迟缓。Chievitz 过渡性纤维层继续存在，核分散变薄现象也不明显。至7～8个月时，才开始迅速成长，中心凹出现，黄斑中央神经节细胞层变薄，外丛状层变宽，纤维加长，神经节细胞向中心凹周围外移。出生时，Chievitz 纤维层大部消失，中心凹的神经细胞仅余一层，内核层变薄，外核层只有一单层锥状体，无杆状体，此时锥状体发育尚未完全，直到出生后3～4个月，才日趋完善而始有注视功能。在此整个过程中，任何内在的或外在的有害因素都有可能导致黄斑变异。

先天性黄斑异常主要有黄斑缺损和黄斑异位两种。

（一）黄斑缺损

黄斑缺损（macular coloboma）并不多见。有的可能与发育阻滞有关，有家族或遗传史。有的可能为胚胎期感染所致。但眼底表现相同，临床上无法区分。

【临床表现】

黄斑缺损大多为单眼，偶有双眼。自幼视力高度不良，眼底形态多样，缺损多呈圆形或横椭圆形。

位于黄斑或其附近，大小 1 ~ 5 PD 不等。颜色变异很大。1929 年 Mann 根据巩膜的暴露程度和色素多少分为三型。此种分型至今仍在沿用。

1. **色素型** 此型较多见。特点在黄斑缺损区内及其边缘有大量的色素。色素浓淡不一，浓密处色素堆积，稀薄处则可透见巩膜。脉络膜毛细血管层缺失，可透见稀疏迂曲的脉络膜大血管。缺损区无明显凹陷，边缘清晰。表面视网膜血管行径正常，无间断。巩膜无向后膨出。视乳头一般正常。(图2-29，2-30)

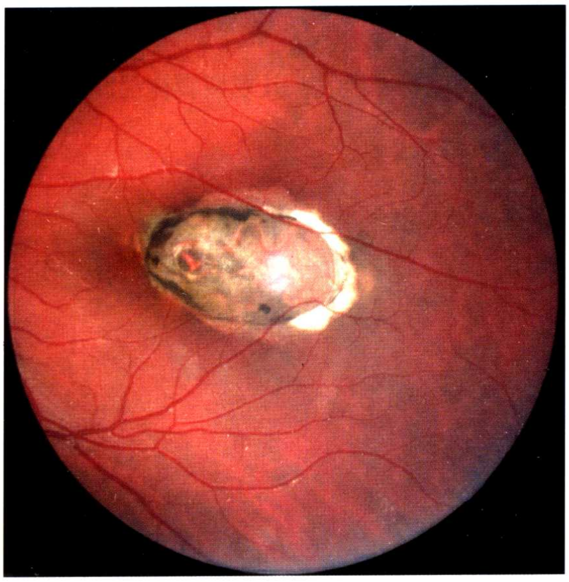


图 2-29 先天性黄斑缺损（色素型）

男，20 岁。左眼视力自幼不良，0.1；右眼视力 1.2，眼底正常。本图为其左眼底像

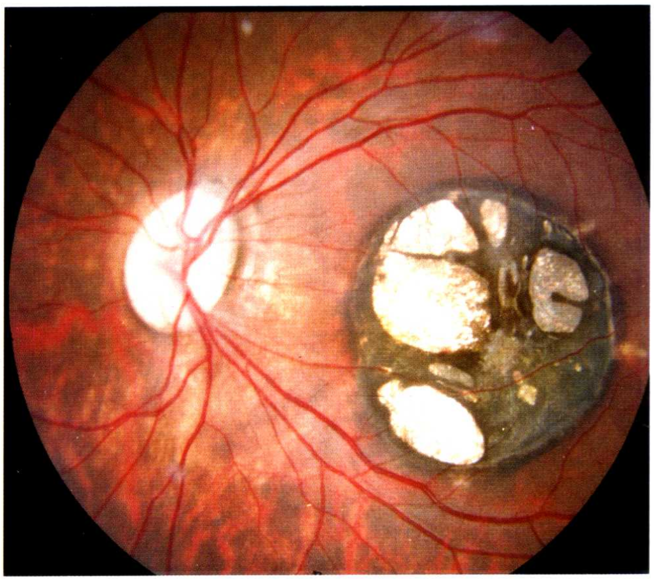


图 2-30 先天性黄斑缺损（色素型）

男，17 岁。两眼自幼视力不良，两眼黄斑病变基本对称。视力：右 0.08，左 0.1（非中心注视）。

本图为其左眼底像。

2. **无色素型** 黄斑部为一圆形或椭圆边缘有陡峭的灰白色缺损区。色素稀少，仅在缺损的边缘处见有细条状的色素沉着，如衣服的镶边。巩膜明显暴露，并向后膨出，在B型超声检查的声像图上可以看出。OCT 检查亦有助于诊断。脉络膜完全消失，亦可偶见少量脉络膜大血管。视网膜血管到此处突然中止，不进入缺损区。有时伴有视乳头缺损。(图 2-31，2-32)

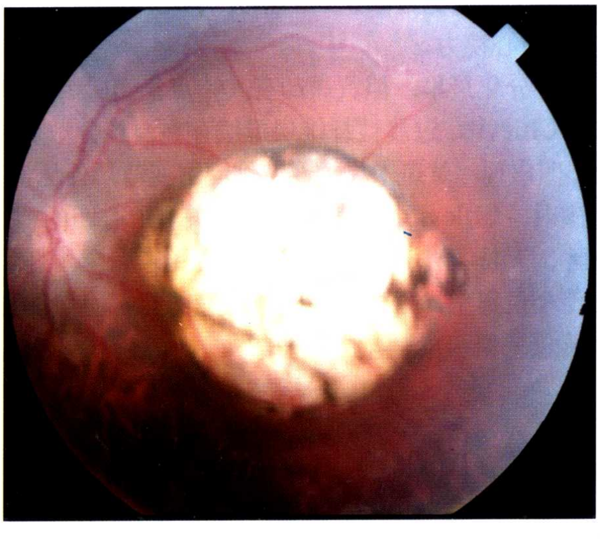


图 2-31 先天性黄斑缺损（无色素型）

男，18 岁。右眼视力自幼高度不良，0.02。

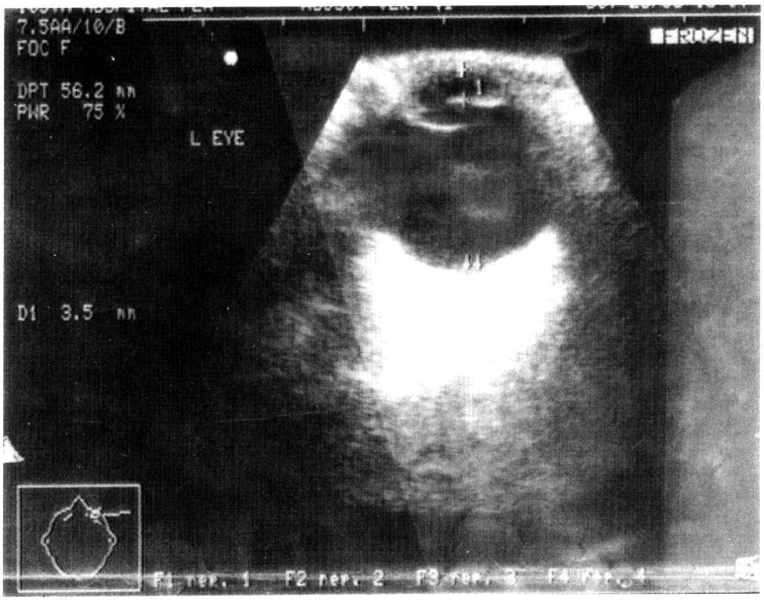


图 2-32 上例（图 2-31）病例的 B 型超声像图

D1：前房深 3.5mm

⇓：黄斑缺损凹陷

3．黄斑缺损合并血管畸变 此型更为少见，黄斑缺损处脉络膜血管和视网膜动脉发生吻合，或血管自缺损区走出，进入玻璃体。

【病因】

尚无定论，目前有几种学说。

1．遗传学说 有家族遗传倾向，家系调查可发现父子、母子或同胞兄弟姐妹间亦患有同样病变。当双侧黄斑缺损伴指（趾）骨发育不全，或两手食指无指甲或部分残存，称 Sorsby 综合征，为一种常染色体显性遗传病。

2．宫内感染说 认为宫内炎症影响了胚胎发育所致。并推测不同类型的临床表现是因感染时间不同和组织反应上差异的结果。色素型感染发生在胚胎末期（胎龄 8 ~ 9 个月），色素反应重，与成人的脉络膜炎相似。无色素型感染时间较早（胎龄 5 ~ 6 个月），感染毒素较强，故病变区内色素被破坏，视网膜全层破坏以致视网膜血管中断。伴有血管畸变者则感染时间更早，约在胚胎3个月以前，玻璃体动脉尚未萎缩消失，视网膜与脉络膜同时受累，因而出现血管异常吻合。

【病理】

色素型黄斑缺损病变只累及脉络膜，毛细血管层或脉络膜全层缺如；无色素型则视网膜和脉络膜均受损害。

（二）黄斑异位

正常黄斑位于视乳头颞侧偏下方，其中心（中心小凹）距视乳头颞侧边缘约2.0PD处。若黄斑明显偏离正常位置，称为黄斑异位（macular ectopia），发生原因可能与遗传、发育异常或胚胎期脉络膜视网膜炎症有关。

黄斑异位程度差异很大，多向颞上、颞下或颞侧偏移，而远离视乳头，严重者达4.0PD。向鼻侧移位靠近视乳头边缘者少见。中心反光正常或稍模糊，视网膜血管可正常或随黄斑异位而异常分布。

黄斑异位可单侧，或双侧。双眼单视功能消失，患者如仍用中心注视者（即用异位的中心小凹注视）

视力可以正常。但用旁中心注视者视力不良，亦不能矫正。黄斑异位有时还可伴有眼的其他先天性异常，如视神经入口转位、脉络膜缺损、永存玻璃体动脉、小眼球、小角膜，圆锥角膜等。黄斑显著异位，因明显异常的 kappa 角而出现假性斜视，与真性斜视的鉴别方法是用遮盖试验，假性斜视除去遮盖、眼球不移动，或向斜视的相反方向移动。

主要参考文献

1 王有成．先天性黄斑缺损一家系．眼底病，1986，2：336

2 卢信义．先天性黄斑偏位．中华眼科杂志，1959，9：389

3 张一鸣．视网膜色素群沉着．中华眼科杂志，1965，12：527

4 Philips CI, et al. Macular coloboma and skeletal deformity. Br J Ophthalmol, 1969, 53: 346

第四节 眼白化病

白化病（albinism）是一种先天性色素缺乏。眼白化病（ocular albinism）常为全身白化病（total albinism）的一部分。但也可单独存在，甚至仅限于眼底，称作眼底白化病（albinotic fundus）。

白化病是由于人体缺乏酪氨酸酶所致。在正常情况下，酪氨酸酶使蛋白质代谢的中间产物dopa（即3，4-二羟基苯丙氨酸）成为黑色素。缺乏这种酶则色素细胞颗粒不能形成色素沉着。色素量则比较恒定，所以眼白化病以视网膜色素上皮层（包括虹膜、睫状体由神经外胚叶成分形成的色素上皮层）缺少为标准，也是本病临床症状和体征的基础。

全身白化病者，全身皮肤、毛发及眼部全无色素或缺少（后者称为不完全性白化病，albinoidism），就眼部而言、眉毛、睫毛、眼睑皮肤皆呈白色或淡黄色。结膜常有充血。虹膜为浅灰色。瞳孔内呈红色反光。眼底橙红色。视网膜脉络膜血管一览无遗。视乳头的红色与周围橙红色常难于分清，检眼镜下黄斑、黄斑中心凹及中心小凹 （foveola）不能见到。患者严重畏光，视力欠佳，且有高度屈光不正，常为复性近视性散光，不能矫正。同时因黄斑发育不良而有水平性或旋转性眼球类震颤。视野向心性狭窄，并有中心暗点。但色觉、光觉、暗适应、ERG 均可正常。

白化病仅限于眼球者，全身和眼外部（眼睑皮肤、眉毛、睫毛）无白化病改变。局限于眼底者，虹膜、睫状体色泽正常，畏光症状相应减轻，视力及视野仍有明显损害。

白化病患者大多为男性。除上述改变外，尚有身躯矮小、生殖器发育不全，个别病例还伴有智力发育障碍。

本病有遗传性，完全性者属常染色体隐性遗传，不完全性者除大多数属于常染色体隐性遗传外，间有显性遗传。眼白化病及眼底白化病则主要为性连锁隐性遗传。异合子女性基因携带者具有典型而轻微的白化病临床体征。虹膜色素缺少，眼底后极部有色素，周边部却很少。整个眼底可见特殊的尘埃状色素点或色素斑块。视力常无损害，有时有近视。ERG正常。（图2-33，2-34）

白化病无法治疗。为了减轻羞明程度，可配戴深色眼镜。

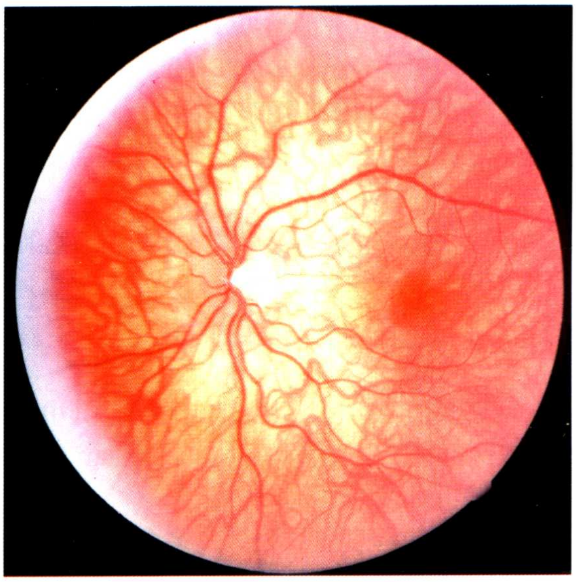


图 2-33 白化病眼底

男，12岁。两眼畏光，皮肤、毛发色泽正常，两眼底及虹膜白化，两眼视力 1.2，Jr.1。

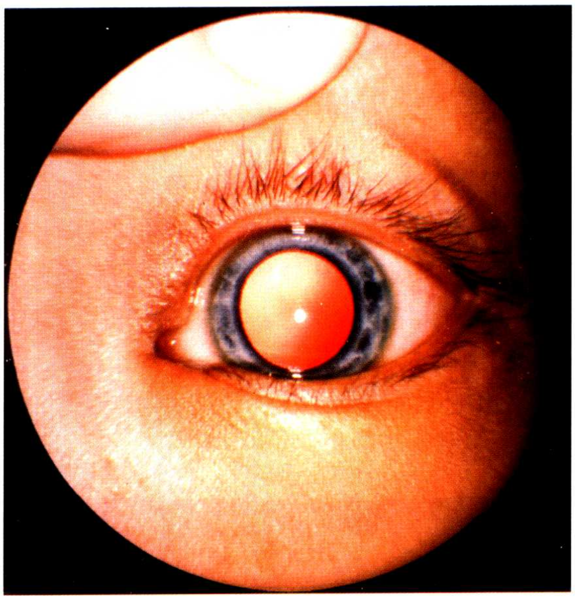


图 2-34　与图 2-33 同一病例的虹膜白化及眼底红色反光。

主要参考文献

1　张锡祺. 眼底病图谱. 北京：人民卫生出版社，1954，31 ~ 33
2　李凤鸣，罗成仁. 眼的先天异常. 北京：人民卫生出版社，1990. 192 ~ 194

第五节　脉络膜缺损

脉络膜缺损（coloboma of the choroid），实际上是脉络膜及视网膜色素上皮层的缺损，常为眼球先天性组织缺损的一部分，临床相对地比较多见。

胚胎 7 ~ 8mm 时（胎龄 4 周左右），视杯（即第二视泡）下方停止生长和内陷，形成胚裂。血管性轴旁中胚叶组织自胚裂进入视杯内，视神经纤维亦由此填入视茎。胚胎12mm时（胎龄约 5 周），视杯两层（内层对内层、外层对外层）从中央开始融合，逐渐向前、后延伸。至17mm（胎龄6周）前，除视杯与视茎交界处外，胚裂完全封闭，不留痕迹。胚裂后端的闭合过程，比较复杂。如果在此过程中，受到某种因素干扰，使 Bergmeister 原始乳头前方处的视杯内层过速生长，过度外翻而仍保持正常低分化时，则胚裂闭合后该处脉络膜及视网膜色素上皮层缺损，视网膜神经上皮层亦不正常。

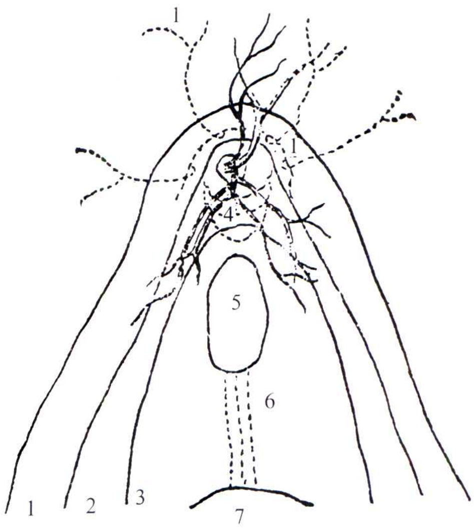


图 2-35　各型脉络膜缺损示意图（Duke-Elder，1964）

1. 缺损区高于视乳头，同时视乳头的本身也不正常　2. 缺损包括视乳头　3. 缺损与视乳头之间有一正常区域　4. 各种下弧　5. 在胚裂部有一孤立的缺损　6. 该区仅有色素的紊乱　7. 孤立的周边部缺损

【临床表现】

脉络膜缺损有典型和非典型两种。典型的脉络膜缺损多为双眼，偶有单眼。

缺损区因缺乏脉络膜及视网膜色素上皮层，透过菲薄的视网膜神经上皮层可以看到灰白色的巩膜；位于视乳头下方并略偏于颞侧。缺损区的范围及形态变异很大（图2-35）。通常为直立的钝三角形、盾形或椭圆形等。大者超过一个象限，缺损

区顶端可包括整个视神经乳头或侵及其下侧一部分。亦可紧接于乳头下缘或有一定距离。缺损区周边边缘，在眼底的极周边部，一般直接检眼镜不能发现，只有用三面镜或双目间接检眼镜加巩膜压迫检查，才能看到弧形边界。缺损小者，亦在1.0 PD以上，位于下方眼底，呈垂直椭圆形。亦可见于眼底周边部，呈横椭圆形。

缺损区边缘境界分明，常有不规则的色素沉着。灰白色缺损区内，表面光滑，有时可见散在棕褐色斑，表示巩膜棕色板尚有残存。多数情况缺损区比周围未缺损区略凹陷，为巩膜变薄向外膨出所致。缺损区内仍有视网膜血管分布，大多行径正常，但也有中断或环绕于缺损边缘。有的病例可见到睫状视网膜动脉自边缘处钩状弯出。有些病例，缺损区有稀疏的脉络膜大血管。在缺损区发生与缺损区等大的巨大囊肿者，非常少见。(图2-36，2-37，2-38)

非典型脉络膜缺损少见。多为单眼，常孤立存在于眼底任何区域，巩膜暴露，轻度凹陷，并有色素沉着，与典型者相同，有人认为黄斑缺损即为非典型脉络膜缺损。

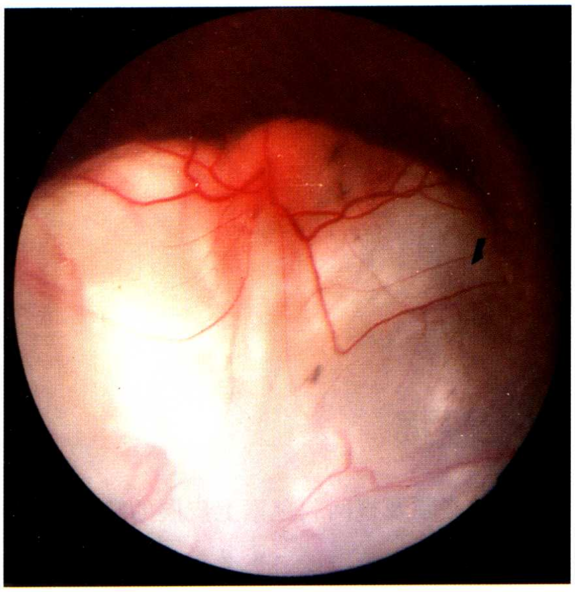


图 2-36　脉络膜缺损

男，19岁。两眼脉络膜缺损并伴有下方虹膜缺损。本图为其左眼底像，视力0.06。

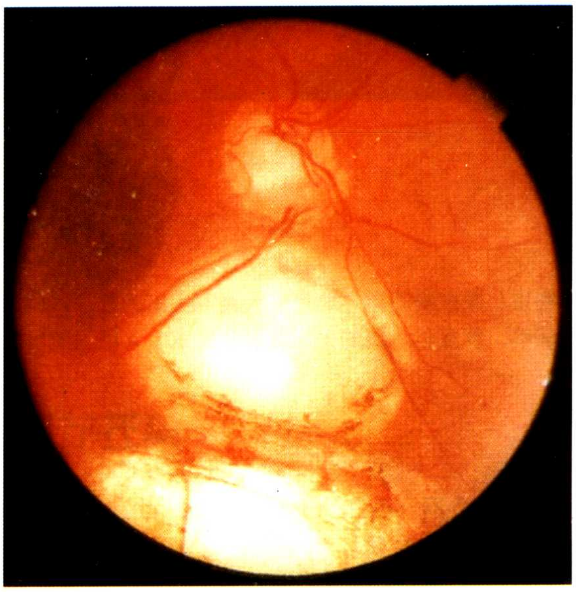


图 2-37　脉络膜缺损

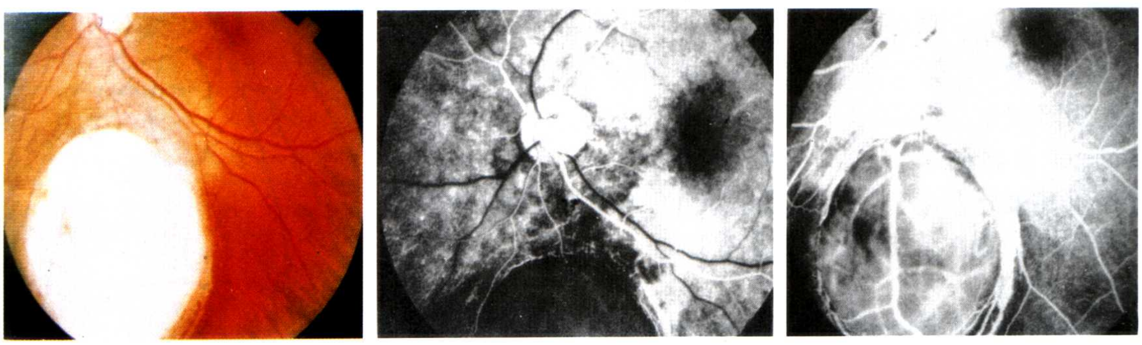


图 2-38　典型性脉络膜缺损伴缺损区巨大囊肿

女，46岁。体检眼底检查偶然发现左眼视乳头下缘约2.0PD有直达赤道部的卵圆形白色囊肿而进一步检查，左视力0.6、J.1、-1.00D矫正至1.2。视野检查与病灶相应处视野缺损，B型超声声像图（横切位及纵切位）在距视乳头3.8mm处有3.1mm × 5.0mm的液性暗区。

图中1. 示缺损区及囊肿，其边缘有血管环绕；2. FFA动脉期，病灶处无荧光，颞侧缘有一弧形条状荧光；3. 静脉期囊肿表面血管及其周缘血管有荧光充盈，囊内液荧光着染。

脉络膜缺损可伴有小眼球、小角膜、虹膜部分缺损等眼部其他先天异常。视力高度障碍。有时缺损虽未累及黄斑，也因发育不良而视力欠佳。视野检查有与缺损部位相应的视野缺损。但其范围小于缺损区，说明缺损区边缘部分的视网膜尚具有一定功能。

脉络膜缺损可发生视网膜神经上皮层脱离。裂孔常位于膨出的巩膜边缘处或在其下方变性的锯齿缘处。因无正常眼底色泽作背景，往往难于发现（参阅第七章第一节）。

主要参考文献

1 张承芬. 眼底病学. 北京：人民卫生出版社，1998. 168～172

2 张晓峰，黄叔仁，卫修玲. 脉络膜缺损伴缺损区巨大囊肿一例. 中华眼底病杂志，2000，16：49

3 Brown GC. Congenital Fundus Abnormalities. In: Duane TD (ed). Clinical Ophthalmology. Vol Ⅲ chap Ⅷ, Philadelphia: Harper & Row, 1982. 9～11

第六节　先天性玻璃体囊肿

本病非常少见，性质不明。有的附着于视乳头面，有的有一透明或半透明丝状线条与视乳头面相连。更有囊肿前端有同样线条，飘浮于下沉的 Cloquet 管或其附近。提示为胚胎期玻璃体动脉的囊性残留。也有报道囊肿位于前部玻璃体，与晶状体后囊距离较近，推测为睫状突变性所致。

先天性玻璃体囊肿（congenital cyst of the vitreum）常为圆形，大小自1/5～4/5PD不等。囊壁透明或半透明，用裂隙灯显微镜检查，可见前后壁的环形光带（提示囊内液清澄）；直接检眼镜检查，透过囊肿可见其后眼底，并有囊肿投影。有时有色素斑点附着于囊壁上。囊肿在玻璃体内的飘动幅度有的较大，有的相对稳定。（图2-39，2-40）

先天性玻璃体囊肿大多为单侧性，性别不限。一般对视力无影响，有时患者诉有阳性暗点。

玻璃体囊肿偶尔发现于视网膜色素变性及变性近视眼内，原因不明。此外，亦可继发于外伤、出血或眼内炎症之后。可从病史及眼底所见与先天性玻璃体囊肿鉴别。

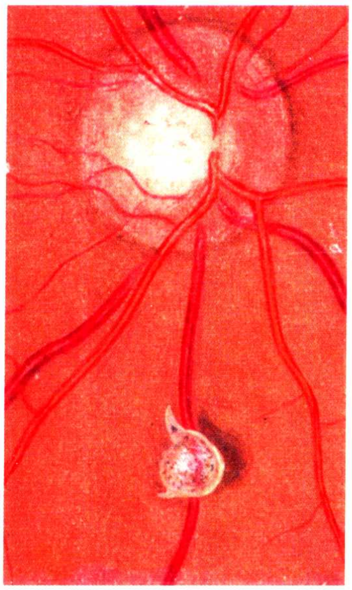


图2-39　先天性玻璃体囊肿（绘图）

囊肿菱角样，两端在裂隙灯显微镜高倍检查时，可见一端有透明的丝状物伸向视乳头，另端消失于玻璃体内。

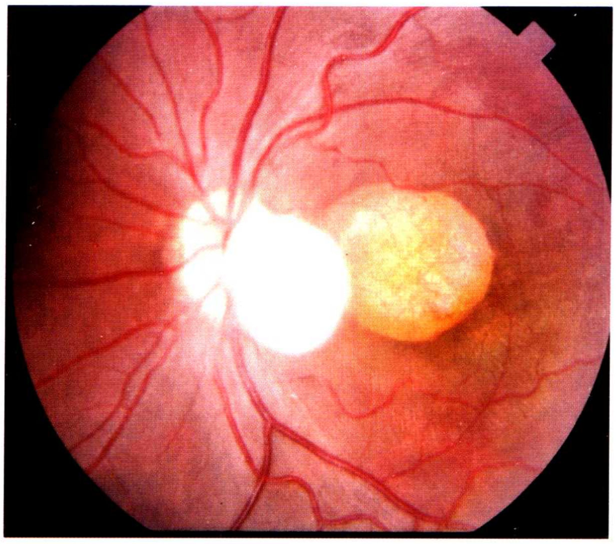


图2-40　先天性玻璃体囊肿（伴有黄斑色素性缺损）

女，17岁。左眼视力自幼不良，0.1，失用性外斜。

主要参考文献

1 张一鸣. 先天性玻璃体囊肿. 中华眼科杂志, 1965, 12: 376
2 Joyce M. Fixed vitreous cyst. Br J Ophthalmol, 1970, 54: 428

第七节 永存原始玻璃体增生症

永存原始玻璃体增生症（persistent hyperplastic primary vitreous）为胚胎期原始玻璃体不能正常消退所致。因生后即有白瞳被家长发现就诊。绝大多数为单眼，除白瞳外尚伴小眼球、小角膜、浅前房、小晶状体。灰白色膜样组织覆盖于晶状体后囊，中央部分较浓厚，偶有玻璃体动脉残留。晶状体周围还能见到睫状突。一旦晶状体后囊膜破裂，则晶状体皮质发生肿胀混浊，堵塞房水通道，引发青光眼。晶状体皮质吸收后为纤维膜替代（膜状假晶状体）。如果在眼底犹可窥见时，常能检出玻璃体内机化条索；视乳头前膜及其边缘视网膜的牵引皱褶。

婴幼儿有多种眼病见到白瞳（leukokoria），当与本病鉴别。如视网膜母细胞瘤、早产儿视网膜病变、先天性白内障。此三者无小眼球，超声波检测眼球轴长均在正常范围，可资鉴别。

可试行玻璃体切割术，切除业已纤维化的假晶状体及视乳头前和玻璃体内膜样物。

主要参考文献

1 董方田. 先天性玻璃体发育异常. 见：张承芬主编. 眼底病学. 北京：人民卫生出版社，1998. 350 ~ 351
2 Stark WJ, et al. Persistent hyperplastic primaryvitreous: Surgical treatment. Ophthalmology, 1983, 90: 452

第三章

视神经疾病

视神经为第Ⅱ对脑神经，由视网膜视神经节细胞的轴索（axon）即视神经纤维汇集而成。自视神经乳头起至视神经交叉止，分为四个部分。在视神经纤维汇集并穿过巩膜管巩膜筛板处为球内段。也就是检眼镜下能见到的视乳头；在穿过筛板进入球后为眶内段；由眶内进入视神经骨管内为管内段；出骨管后达视交叉前角为颅内段，全长大约 42 ~ 50mm。其中球内段 1mm，眶内段 25 ~ 30mm，管内段 5 ~ 6mm，颅内段10 ~ 13mm。眶内段在眶内作S状弯曲，以利于眼球活动。覆盖于视神经周围的硬鞘膜、蛛网膜、软鞘膜均从颅内同名脑膜直接延伸而来。因此视神经硬鞘膜下和蛛网膜下间隙，也与颅内同名间隙沟通，脑脊髓液填充于内，直达球后盲端。软鞘膜除直接从外面将视神经包裹外，还深入视神经基质内，使视神经纤维分隔成许多丛束，成为视神经间隔膜。来自眼动脉及其分支的软鞘膜血管亦随之分布，构成视神经外周部分血管网。并与由视网膜中央动脉及其分支所形成的视神经轴心血管系统吻合。（图 3-1）

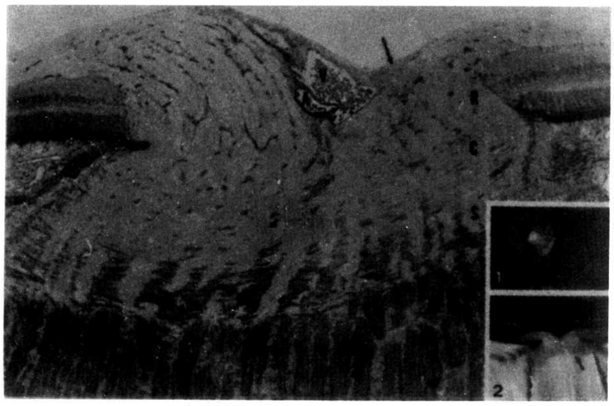


图 3-1　视乳头组织结构

R：视网膜层　C：脉络膜层　S：巩膜层

箭头所指为邻近视网膜中央血管的生理凹陷处神经胶质组织。动脉（A）位于静脉（V）的鼻侧。注意某些半月状支持组织和围绕着静脉处的连续性（称为插入组织），将神经纤维和血管周缘的胶原组织分开。视神经纤维的髓鞘在巩膜筛板处突然中断。

右下侧图 1 为检眼镜下视乳头像；2 为视乳头的大体解剖图。（引自 Yanoff）

视神经纤维粗细不一，总数约100万根。除一小部分至瞳孔中枢顶盖前区外，其余进入视路。在眼底的分布排列情况可作如下归纳。视乳头 - 黄斑纤维束（papillomacular bundle）位于视乳头颞侧，来自鼻侧视网膜的视神经纤维位于视乳头鼻侧，来自视网膜颞侧的视神经纤维则分别插入视乳头-黄斑部纤维束的上下方。此种排列情况，一直保持到球后 10 ~ 15mm 处才发生改变，视乳头 - 黄斑纤维束转入视神经干中央（占视神经横断面的 1/4），颞侧纤维移至颞侧，而鼻侧纤维仍在原来位置。

视神经纤维在组织学上相当于中枢神经的白质，炎症等病变损害时无痛觉，而硬鞘膜则富有感觉神经纤维。

视网膜中央动静脉位于视神经干中央，于离球后7 ~ 14mm处进入及走出视神经。动脉为眼动脉分支，静脉注入眼上静脉或海绵窦。

视神经球内段直径约1.5mm，神经纤维无髓鞘，经过巩膜板后变粗，增至3mm左右，纤维出现髓鞘（无神经膜，与周围神经不同）。视神经纤维在通过巩膜管筛板处极为拥挤。

巩膜筛板为球壁最薄处，仅为其周围巩膜厚度的1/3（2/3移行于硬鞘膜）。在环绕视神经的巩膜内，有由后短睫状动脉分支相互吻合组成动脉“环”（Zinn-Hallar“环”），与视网膜中央动脉返回支、软鞘膜血管共同营养视神经球内段（其中筛板及筛板前的血供主要来源于睫状后短动脉，仅视乳头表层神经纤维血供来自视网膜中央动脉的毛细血管）。

视神经的鼻侧是蝶窦及后筛窦，其间只有菲薄的骨板相隔。

对以上这些解剖学方面的了解，将有助于视神经病变的临床诊断和防治。

第一节　视神经炎

视神经炎(optic neuritis)好发于青壮年，40岁以下者占86%，儿童中亦不少见，老年人则较少发生。约2/3为双眼性。病势大多急剧，对视功能威胁很大。根据眼底检查所见，分成视乳头炎和球后视神经炎两类。

【病因】

视神经炎病因十分复杂，有由局部炎症波及者，如各种原因引起的脉络膜及视网膜炎症、眶内炎症、筛窦和蝶窦等副鼻窦炎症。有由肺炎、慢性传染病和龋齿、扁桃腺炎等化脓性病灶所产生的内源性毒素（endogenous toxin）引起者。也有一些病例，视神经炎为全身神经系统炎症的一部分，如各种脑膜与脊髓膜炎、各种脱髓鞘性疾病等等。个别儿童患者可由蛔虫病（ascariasis）引起。尽管如此，临床上至少有1/3病例，仍无法确定其原因。

【临床分类及表现】

根据检眼镜下所见，视神经炎作如下分类：

1．**视乳头炎**（neuro-papilitis）　视乳头炎是在检眼镜下见到视乳头及其周围组织有显著炎症改变的视神经炎。病情急剧，往往在数日之内光感消失。发病之初，前额部或球后有隐痛及紧束感，此种症状随视力严重障碍而减轻。双眼失明病例，瞳孔散大，对光反射阴性。如果尚存在部分视力，瞳孔无改变，但对光反射不能持久（跳跃现象）。对尚有一定视力可作视野检查者，可查到中心暗点、旁中心暗点、象限性缺损或向心性缩小等视野改变。用红、绿色视标检查，则上述改变更为明显（图3-2）。VEP峰潜时延长，峰值降低。

检眼镜下，视乳头充血肿胀，轻度隆起（3.00D以下），境界模糊。视网膜静脉充盈迂曲，动脉管

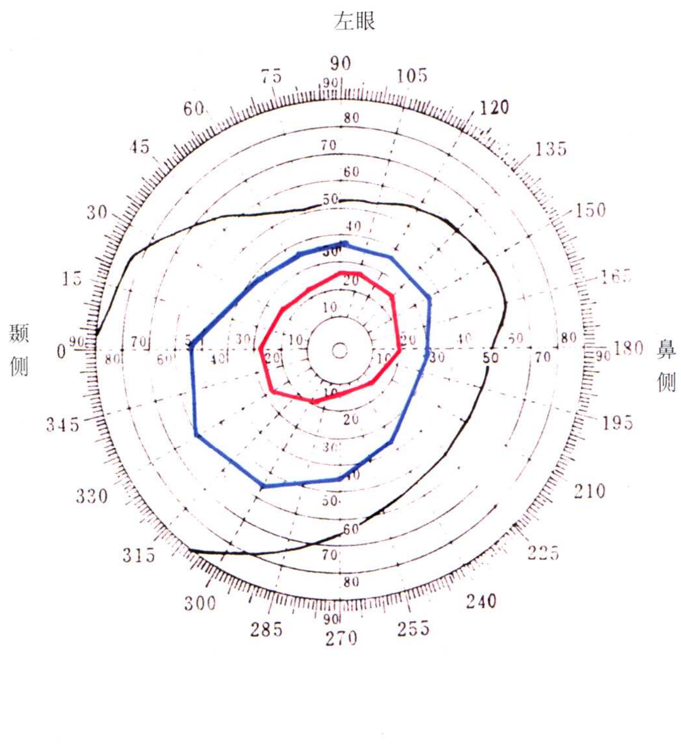


图3-2　视乳头尖的视野检查所见
色视野向心性缩小，红色视野的损害尤为显著。

径无异常，但在检查眼底时如稍稍压迫眼球，即可见到动脉搏动。视乳头周围视网膜亦有水肿混浊、火焰状出血和黄白色渗出斑点（图 3-3）。有时还可波及黄斑，导致黄斑沿 Henle 纤维的放射状水肿皱褶，历时较长后，出现星芒状斑（此时称为视神经视网膜炎，neuroretintis）（图 3-4）。后部玻璃体，特别是视乳头前方常有尘埃状混浊。

FFA 检查，早期静脉期视乳头面荧光渗漏，边缘模糊。静脉期呈强荧光（图 3-5）。

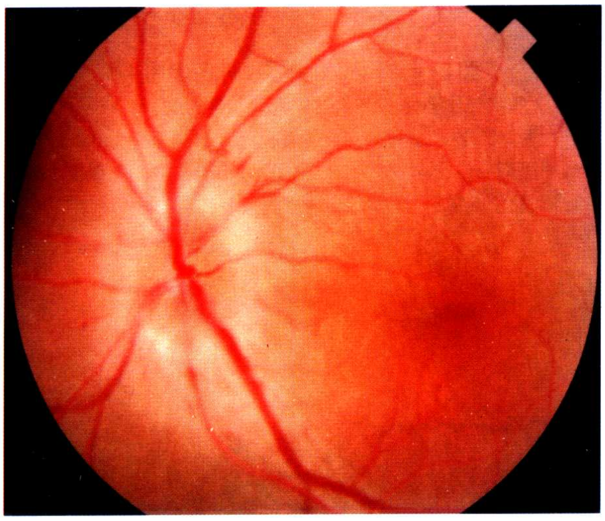


图 3-3　视乳头尖

男，31 岁。两眼视力急剧下降 14 天（自 1.5 降至 0.15）。乳头充血混浊，隆起 1.00D，境界消失，生理凹陷不见，边缘有火焰状出血，视网膜静脉扩张，黄斑部有不明显放射状皱褶。本图为其左眼底像。右眼底基本相同。

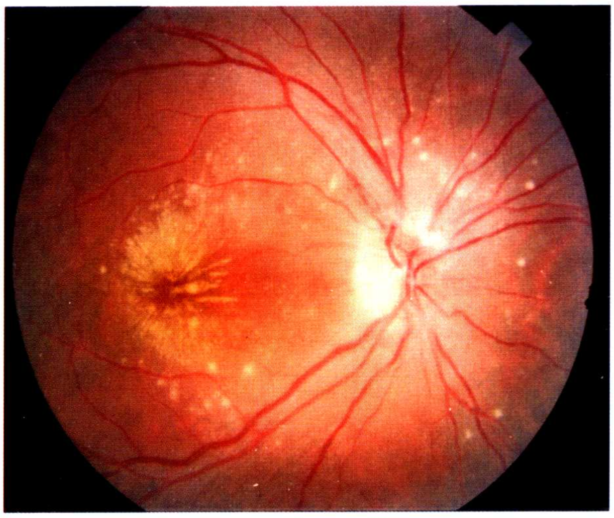


图 3-4　视乳头视网膜炎

女，37 岁。右眼视力 60cm 指数，左眼视力 1.0。右眼视力急剧减退已 1 个月，乳头水肿混浊，隆起 1.00D，境界模糊，生理凹陷消失，视网膜静脉扩张，黄斑部星芒状斑，后极部水肿混浊，有散在的黄色斑点。

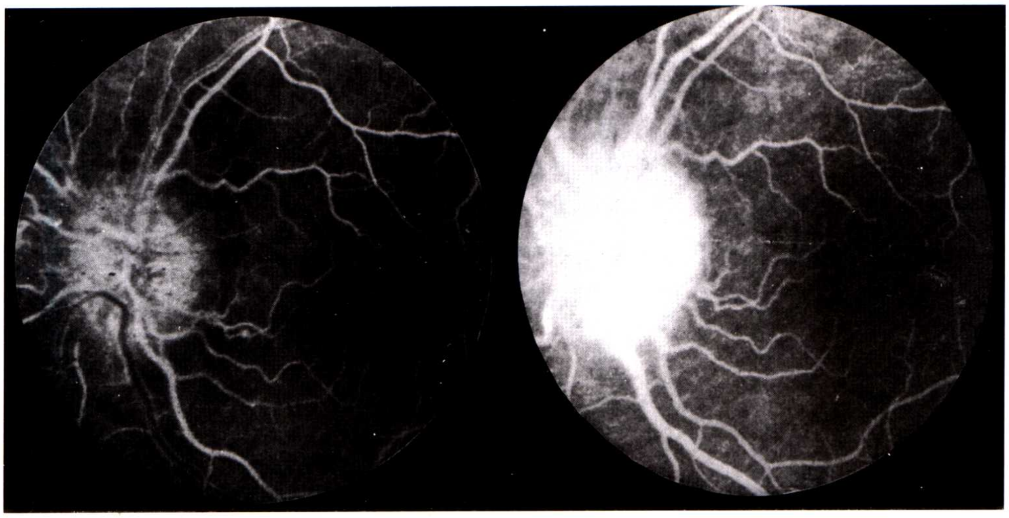


图 3-5　病例（图 3-3）的荧光眼底血管造影

1．8 秒早期静脉期，视乳头面荧光渗漏，边缘模糊，视乳头表层辐射状毛细血管

2．32.5 秒静脉期，视乳头呈强荧光，边缘模糊

视乳头炎的视功能预后欠佳。但也有经及时合理治疗后，能逐渐恢复部分视力，甚至完全恢复。

视乳头炎后，视乳头一般均有程度不同的褪色，表现为境界不清的苍白色。即非单纯性（习惯上称为继发性）视神经萎缩（图 3-6），PVEP 显著异常（图 3-7）。

2．**球后视神经炎**（retrobulbar optic neuritis）　所谓球后视神经炎是指在眼底检查时不能见到视

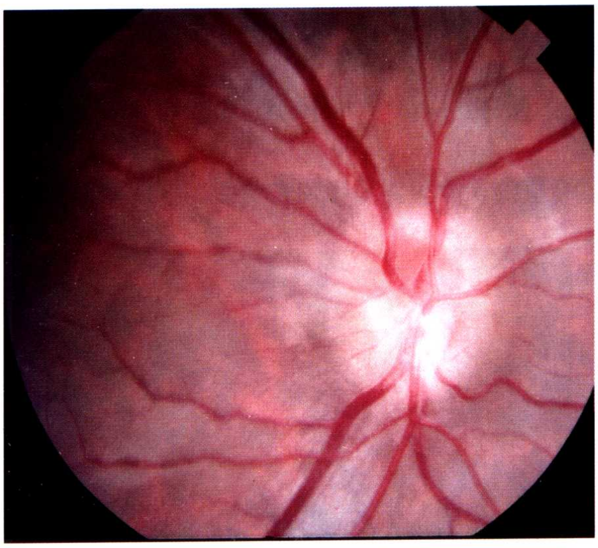


图 3-6 视乳头炎后视神经萎缩

（非单纯性萎缩，习惯上称为继发性萎缩）

男，22 岁，右视力高度不良已近 4 个月，视力 0.08，形视野向心性狭窄仅15°。红色视野不能检测，左眼视力 1.0，眼底正常。

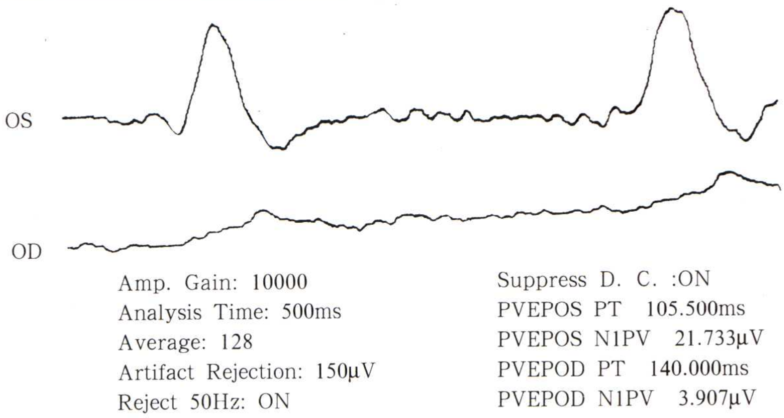


图 3-7 上例（图 3-6）的 PVEP

乳头炎症改变（或仅有轻微改变）的视神经炎症。一般分为急性和慢性两类，慢性较多。按照视神经横断面炎症主要损害部位，可分成三种：即球后视神经周围炎（retrobulbar perineuritis）、轴性球后视神经炎（axial retrobulbar neuritis）及横断性球后视神经炎（transverse retrobulbar neuritis）。其中以轴性球后视神经炎最为常见。

轴性球后视神经炎炎症损害视乳头－黄斑纤维束。此束解剖位置已如前述，对中心视力影响很大。一旦受损，中心视力下降，并有与生理盲点相连的中心哑铃状暗点（石津暗点）（图3-8）。用红、绿色

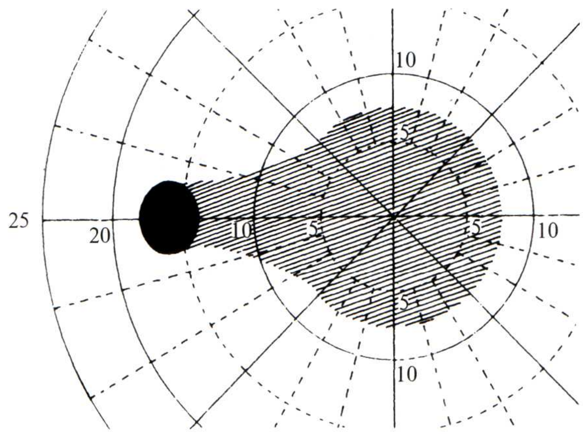


图 3-8 轴性球后视神经炎哑铃状暗点（石津暗点）

视标检查，暗点大于蓝色视标。病眼有昼盲现象，即光线越明亮视力越差，所以增加视野屏屏面亮度，可使暗点扩大。获得性色觉障碍早期即可检出，特别是用 Farnsworth-Munsell 100 色相排列法检查，阳性率更高。

病眼瞳孔对光反射不能持久。呈跳跃式（或称瞳孔颤动）。如单侧发病则可见到Marcus-Gunn 瞳孔假性不同反应（Kestenbaun，1947）：在光照射病眼同时，严密遮盖健眼，病眼对光反射先是略为缩小，随后立即扩大；如不遮蔽健眼，仅用黑纸板将两眼隔开（防止照射病眼的光线射入健眼），则病眼瞳孔不会扩大。此一奇特现象，似乎是正常的交感性暗反应（来自健眼），重叠在直接光反射障碍的病眼上而形成的结果。Marcus-Gunn 瞳孔对单侧性轴性球后视神经炎诊断有一定帮助。

检眼镜下，因炎症主要损害位置而表现不同。炎症期炎症靠近球后者（在视网膜中央动、静脉出入视神经之前方），可见视神经乳头轻度充血，境界欠清晰，也可出现水肿混浊，生理凹陷消失，黄斑色泽相对暗污，中心反光不见（图 3-9）。离球后较远者（视网膜中央动、静脉出入视神经之后方）则眼底无明显改变。但无论炎症发病部位有何不同，至病程晚期视乳头颞侧均呈苍白色，称为轴性视神经萎缩（图 3-10）。

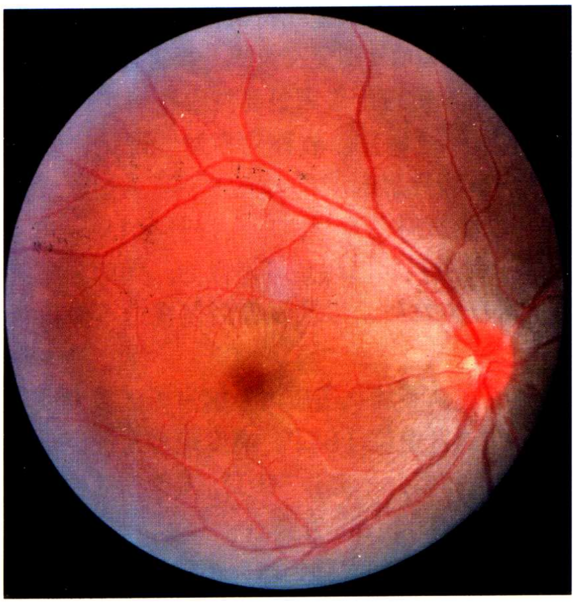


图 3-9 球后轴性视神经炎

女，25岁，两眼畏光，视力下降月余。右=0.5；左=0.6。中央视野均检出石津暗点，加强视野屏照明度，暗点扩大，瞳孔光反射跳跃。

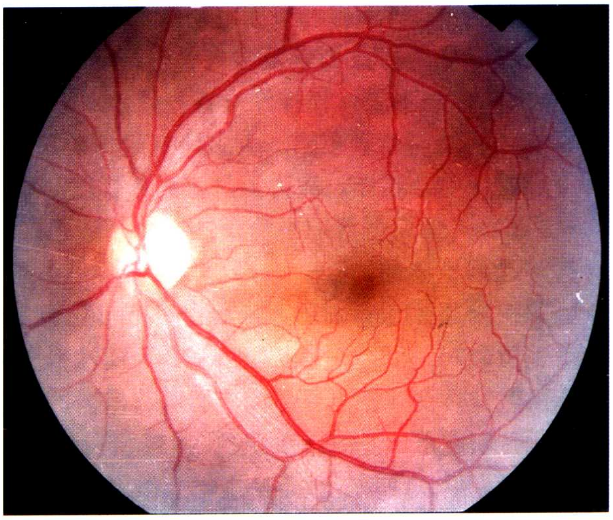


图 3-10 轴性视神经萎缩

球后视神经周围炎主要为视神经鞘膜的炎症损害，当炎症波及视神经干轴周围视神经纤维时，又称周边间质性球后视神经炎（retrobulbar peripheral interstitial neuritis）。因视神经鞘膜富含感觉神经纤维，故患者诉有球后疼痛，尤以眼球转动时更为剧烈（视神经鞘膜与眼外肌肌腱关系密切）。周边视野缺损。中心视力障碍较轻。亦有昼盲现象。眼底检查一般无明显异常。

横断性球后视神经炎为整个视神经干纤维束的炎症损害，发病急剧，视功能障碍严重，甚至光感消失，瞳孔散大，VEP 熄灭。如能获得及时有效治疗，视功能可望有所好转，但总的来说，预后不良。

横断性球后视神经炎的眼底改变，亦因炎症位置离球后远近而异。靠近球后者，眼底改变与视乳头炎相似；反之，远离球后者（7 ~ 14mm 之后），眼底无明显异常。

球后视神经周围炎及球后横断性视神经炎最后均导致下行性视神经萎缩。

3．并发于全身神经系统炎症的视神经炎（optic neuritis associated with general disease）

（1）脑脊髓膜炎、脑炎等下行性感染，殃及视神经，引起视乳头炎及球后视神经炎，除视神经炎症

表现外，尚有相关的全身症状和体征。

（2）视神经结核（tuberculosis of the optic nerve）常并发于结核性脑膜炎。约10% ~ 60%结核性脑膜炎引起视神经炎。炎症主要沿着脑膜向视神经鞘膜延伸。结核结节在视神经软鞘膜内发展到神经组织内，使其遭受坏死和干酪样变损害，终于导致视神经完全萎缩。

（3）视神经梅毒（syphilis of the optic nerve），发生于二期梅毒。梅毒螺旋体侵入脑膜组织，常由颅底脑膜炎引起视神经炎。临床上表现为视乳头炎或球后视神经炎。如有大脑梅毒瘤（gumma，或称树胶肿）存在，则因颅内压增高而引起视乳头水肿。

典型的急性球后视神经炎较少见于神经梅毒。

视乳头炎因病变部位不同，有两种不同表现。一是病变仅限于视神经周围鞘膜，神经组织未受损害。可见视乳头充血、境界模糊，中心视力并无太大影响。另一种是神经组织已被侵及，除上述改变外，尚伴有中心视力减退。严重者，视神经组织萎缩，并为增生的结缔组织和胶质组织所代替。

4．脱髓鞘性疾病（demyelinate disease）

（1）多发性硬化（multiple sclerosis）在欧美等西方国家为球后视神经炎最常见的原因，我国同日本等东亚国家比较少见。球后视神经炎由多发性硬化所致者，开始时，视神经髓鞘有斑块性损害，周围有水肿及淋巴细胞浸润，而后出现神经胶质增生。视神经纤维（axon）则受害较晚，损害程度亦远远轻于髓鞘，但最后常有视神经节细胞及纤维萎缩。特别是视乳头－黄斑纤维束更易发生萎缩。

多发性硬化的特点为累及多处神经，且有神经胶质增生形成硬化。故称为多发性硬化。多见于20 ~ 40岁，性别不限。视神经常首先累及，双眼先后发病。病势急剧，视力突然下降至指数或仅存光感。有球后隐痛及紧束感。大多伴有眼球类震颤，亦可发生短时期复视。中央视野有15 ~ 30°绝对性中心或旁中心暗点。周边视野正常或轻度向心性缩小。此种视野障碍是可逆性的，大部分病例经过1 ~ 2周后，暗点逐渐缩小消失，视力亦随之好转。但可反复发作，多次发作后使视力不能再行恢复，视神经陷于萎缩。

磁共振成像（magnetic resonance imaging，MRI）可表现脑萎缩、实质内及脑室周围多发性长T_2病灶（弛豫时间，relaxation time，T_2为横轴弛豫时间）；脑诱发电位（BEP）能发现多发性硬化的亚临床或隐匿性病变（注意：体内有心脏起搏器、磁性异物、假体者，不能作MRI）；CT扫描检查脑室周围显示低密度区。脑脊液细胞数、γ球蛋白与免疫球蛋白（IgG、IgA）升高。

视神经炎后，往往经数年甚至十余年才出现其他神经系统病变，如大脑半球、小脑、脑干和脊髓均可累及，出现共济失调和Charcot三联征（眼球震颤、吟诗状断续语言、意向性震颤）及其他相关症状和体征。

（2）视神经脊髓炎（optic neuromyelitis），即Devic综合征。为一种急性或亚急性的视神经和脊髓的横贯性脱髓鞘性疾病。此病在亚洲国家比多发性硬化相对地多见。

至于视神经脊髓炎究竟是独立病种还是多发性硬化临床类型之一，仍有争论，但根据听觉及脑干诱发电位检查异常；以及尸体病理检查90%存在脑干损害，充分显示视神经脊髓炎尚有神经系统第三病灶。因此在近期文献中，多数学者认为本病属于多发性硬化的一个临床亚型。发生于东亚地区的多发性硬化多见脊髓损害为其特点（病理检查证实：日本为47%；我国北京协和医院为26%，美国仅13%）。

本病好发于青壮年，亦散见于任何年龄。性别无明显差异。部分患者起病前有呼吸道或胃肠道感染史。视神经病变主要表现为球后视神经炎，眼底检查阴性，仅部分病例炎症影响视乳头而出现视乳头炎改变。双眼同期发病（先后相隔数小时或数天），视力急剧下降，严重者，可达眼前光感或手动，甚至完全失明。瞳孔散大，光反射消失。患者常诉有眶部或球后隐痛。若视力尚能允许视野检查，则可见中央视野有中心或旁中心绝对性暗点，周边视野向心性缩小。除少数病例在数周至数月内视力有所恢复外，大部分均因视神经萎缩而失明。

脊髓炎一般发生于视神经炎之后5～6天。也有相隔2个月或以上者。脊髓炎表现为迅速发生的横贯性损害，下肢麻木，伴有不同程度截瘫。损害水平以下有感觉缺失，括约肌功能障碍，出汗异常等植物神经功能紊乱。瘫痪开始为弛缓性，以后转为痉挛性。患者脑脊液压力和外观常无改变，有时有以单核细胞为主的细胞数或（及）蛋白质轻度增加。

病程长短不一，病情起伏不定，约有半数病例脊髓炎继续向高位发展，出现大小便失禁，胸闷。半数病例则可逐渐恢复。然而当影响呼吸中枢，或合并呼吸系统、泌尿系统严重感染时，则可导致死亡。

脊髓的病理检查所见，切面上显示白质内有多数散在性灰色病灶，早期病变区内血管周围有单核细胞浸润和程度不一的髓鞘破坏。

（3）弥漫性轴周脑炎（diffuse periaxial encephalitis），即Schilder病。好发于婴幼儿。有家族史。其特点为大脑、小脑半球皮质下区有广泛性脱髓鞘改变，枕叶与颞叶多受损害。发病后有逐渐加重的视力、听力障碍；面部无表情及强直性麻痹。病变部位在外侧膝状体后方，视放射处者，瞳孔散大而对光反射存在。病儿常于数月内死亡。死前大多出现视神经萎缩。

（4）急性播散性脑脊髓炎（acute disseminated encephalomylitis）是一种广泛累及脑和脊髓的急性炎症性脱髓鞘病，大多继发于病毒感染性疾病（如麻疹、天花、水痘、流行性腮腺炎等）或疫苗接种之后。多见于青少年。病程之初，有头痛、发热、恶心、呕吐及抽搐等。经数日或数周后病变累及中枢神经系统，出现相关的症状与体征。

炎症可侵害视神经出现视乳头炎，视力突然下降，视野有中心暗点或偏盲。双眼先后发病。最后可遗留轻重不一的视神经萎缩。

本病一般不复发，故与多发性硬化不同。

【诊断与鉴别诊断】

上述各类视神经炎，可根据病史、视野及眼底情况，临床诊断并不十分困难，但病因诊断常难以确定。化验室及全身体检，可能提供一些诊断参考。

视乳头炎（包括视神经视网膜炎）眼底体征明显，不易误诊，但亦需注意与视乳头水肿等鉴别，详见本章第二节附表。相对而言，球后视神经炎往往难以确定。

颅内肿瘤等占位病变，特别是位于蝶鞍区或其附近者，早期常有球后视神经炎改变，头颅CT扫描或MRI检查以及视野检查有助于鉴别。

任何原因引起的轴性球后视神经炎均可出现 Unthoff 征，而多发性硬化更为敏感。患者在锻炼或热浴时出现一过性视力朦胧，在较冷环境下或喝冷饮时视力又略有增进。推测其机制，可能因体温增高，干扰了轴索传导和释放某些化学物质有关。

【治疗】

各类视神经炎的治疗，可分为：

1. **病因治疗**　能找到病因，如细菌感染引起者，应用能透过血－脑屏障的抗生素；梅毒、结核引起者，应用驱梅、抗痨药；蛔虫病引起者，应用驱虫药；副鼻窦炎及龋齿、扁桃腺炎等引起者，清除病灶等。

2. **对症疗法**　急性发作时采用大剂量肾上腺糖皮质激素（以下简称糖皮质激素或皮质激素、激素）冲击疗法，在全身无禁忌证的情况下，用甲基强的松龙（methylprednisolone）500～1000mg 加入5%葡萄糖水中，静脉滴注，日一次，3～5日后改用强的松40～80mg，每晨8时前顿服，以后视病情减量渐停。应用皮质激素时，按常规给以氯化钾内服及低盐饮食。近年来，对于皮质激素能否治愈视神经炎提出疑问，美国视神经炎治疗研究组（optic neuritis treatment trial，ONTT，1991）认为单纯口服此类激素不仅无益，而且复发率亦高出对照组两倍，因此建议不予用药，如果用药则一开始给以足够量的激素静脉滴注。此法可以延缓多发性硬化其他神经系统病变发生，也能较快恢复视力，但对视神经炎最终预后方面，并无帮助。鉴于视神经炎病因复杂，我国与美国又有很大不同，例如多发性硬化在美国为多发病，因而也是引起视神经炎的主要原因，我国则少见。尽管如此，ONTT这一结论，还是具有参考价值的。

重症视神经炎急性期糖皮质激素等治疗无效时，可考虑筛窦蝶窦开放术，同时切开视神经骨管内下壁，以减少对视神经的压迫，改善其血循环，有利于视功能恢复。

3．**支持疗法** 维生素B族制剂如B_1、B_6、B_{12}等。血管扩张剂如菸酸（nicotinic acid）、地巴唑（dibazol）等。

4．**中药** 早期可用丹栀逍遥饮（丹皮12g、黑山栀10g、柴胡10g、党参15g、赤芍10g、茯苓10g、白术10g、炙甘草4.5g、生姜5片、薄荷6g，酌加酒炒黄芩6～10g、黄芪30g、全当归10～15g、石菖蒲4.5g）。晚期视神经出现萎缩时，可用益气聪明汤（人参10～15g、蜜炙黄芪30～50g、升麻4.5g、葛根60～100g、黄柏10g、蔓荆子15g、炙甘草4.5g、赤芍10g），凡服用人参、党参时，忌食萝菔。

主要参考文献

1 杨景存，曹木荣，彭广华．视神经病学．郑州：河南科学技术出版社，1996，2～8；36～51
2 童绎，藤野贞，李卓力，等．实用临床神经眼科．福州：福建科学技术出版社，1996，57～58
3 宰春和．神经眼科学．北京：人民卫生出版社，1987，229～231
4 黄叔仁，王自彬．蛔虫病引起的急性球后视神经炎和急性视神经炎。中华眼科杂志，1965，12：545
5 黄叔仁．眼病辨证论治经验集．合肥：中国科技大学出版社，1997，123～126
6 陈积中，宋汝庸．甲基强的松龙冲击疗法治疗失明的急性视神经炎．皖南医学院学报，1995，14:373
7 Trobe JD, Sieving PC, Guire KE, et al. The impact of the optic neuritis treatment trial on the practices of ophthalmologists and neurologists. Ophthalmology, 1999, 106: 2047

第二节　视乳头水肿

视乳头水肿（papilla edema），又称瘀血乳头（choked disc）。是视乳头无原发性炎症的被动性充血水肿。是各种因素导致筛板两侧压力平衡失调的一个共同体征。

【病因及发病机制】

病因方面：①最常见及最主要原因是颅内压增高，如颅内占位性病变、炎症时脑脊液增多或流通受阻、颅腔容积太小（如尖头畸形）等。其中约75%为颅内肿瘤。此外，某些严重的全身疾病，如急性进行性高血压病、肾性高血压、血液病等，也可因脑水肿等原因引起颅内压增高。②眶内压增高，如眶内肿瘤、脓肿、眶蜂窝织炎等。③眼压下降，如穿孔性眼球外伤（包括抗青光眼眼外引流术后）、角膜瘘等。

发病机制方面：临床上有过不少争议，至今尚无确切定论。目前比较公认的是：由各种原因所致的颅内压或眶内压增高，使视神经周围鞘间隙内压力亦随之增高，压迫视神经纤维及中央血管，筛板后视神经组织压高于筛板前，引起视神经纤维轴浆流（axoplasmic flow）回流和静脉回流障碍。至于低眼压导致水肿的机制，有如下解释：在正常情况下，眼压高于球后视神经组织压约5～8mmHg（0.665～1.064 kPa），如果眼压过于下降，则亦可因此使筛板前视神经组织压低于球后而形成视乳头水肿。但并不是所有低眼压均能出现这一改变，其中是否还有某种未知因素，尚待研究。

水肿主要出现于组织疏松的视乳头筛板前区。

视乳头水肿由颅内压增高引起者多为双眼，眶内压增高及眼压降低引起者则为单眼。颅内压增高而仅有单眼视乳头水肿者十分少见，推测其原因，有三种可能：①两侧眼压高低不一，低侧先出现视乳头水肿；②一眼视神经已经萎缩，萎缩的视神经纤维不可能再发生水肿；③一侧视神经鞘间隙通道阻塞（炎症粘连），颅内高压不能经脑脊髓液传导到视神经鞘间隙球后盲端。

一眼视乳头水肿，另眼视神经萎缩，如由前颅凹占位病变引起者，称为 Foster-Kennedy 综合征；由其他原因者，则称为假性 Foster-Kennedy 综合征。

【临床表现】

水肿初期，常有阵发性视物朦胧主诉，但视力表视力可完全正常。以后，随着病情发展，阵发性视物朦胧发作日益频繁，甚至出现一过性黑矇(此一情况多在快速站起，急骤转动头部时发生，因此，患者行动显得缓慢谨慎)，视力亦逐渐下降。视野检查可见生理盲点扩大。如视乳头水肿长期不能缓解，视神经纤维进行性萎缩，视力障碍日趋严重，视野除生理盲点扩大外，还有向心性狭窄。

双眼视乳头水肿绝大多数由颅内占位病变或全身疾病引起的颅内压增高所致，已如前述。所以患者常有头痛、恶心、呕吐等相关症状与体征。单眼者多因眶内占位病变，常伴有眼球突出。

早期眼底改变，有视乳头充血（被动性充血）、鼻侧与上下侧境界欠清、生理凹陷变浅等，但这些指征均因个体差异和生理与病理间的重叠性而只能作为怀疑依据，为此，必须加强随访。在数天内反复检查观察其发展情况后，才能确定。视乳头虽无明显隆起，而有视乳头充血，视乳头周围见有白色条纹，并有视网膜静脉充盈（图3-11），加压于眼球不能见视乳头面视网膜中央静脉搏动（简称静脉搏动）时，诊断可以成立。

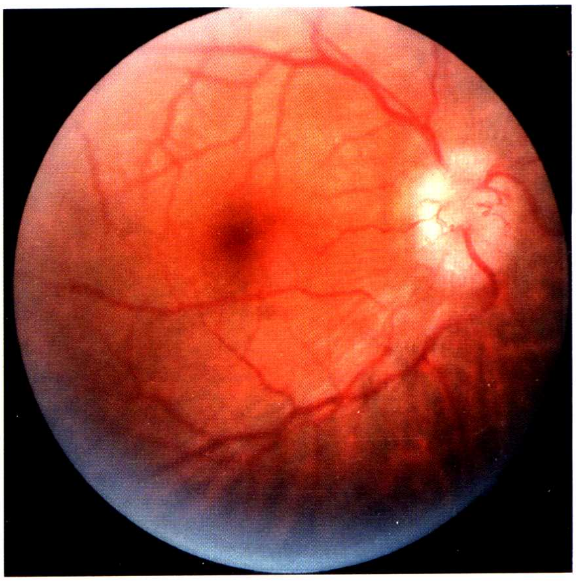


图 3-11 视乳头水肿

男，36 岁。神经外科因高颅压、头痛、嗯心，转来会诊。两视力 =0.6。生理盲点扩大，视乳头隆起约 3.00D。

水肿进一步发展，上述各种眼底改变越来越明显。视乳头水肿充血隆起逐渐增加，向四周扩展，使境界更加模糊乃至完全消失；视乳头高出于视网膜平面，一般超过 3.00D，严重者可超过 7.00D；视网膜静脉怒张迂曲，动静脉管径之比自1∶2、1∶3、甚至超过 1∶4；水肿的视乳头表面及其周围，可见线状或火焰状出血斑，数量和大小不一。水肿程度与颅内压高度不一定成正比，与颅内占位病变位置的关系似乎更为密切。(图 3-12，3-13)

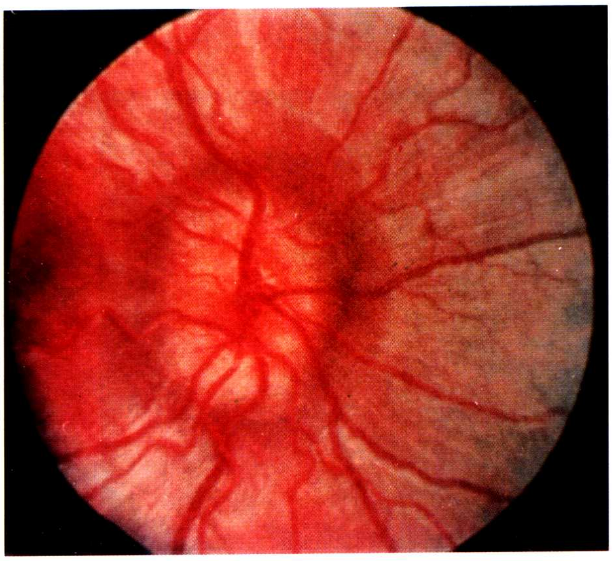


图 3-12 视乳头水肿

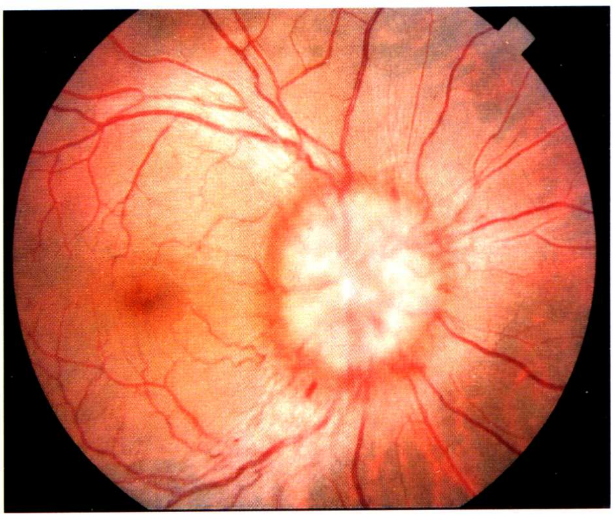


图 3-13 视乳头水肿

男，38 岁，神经外科诊断为听神经瘤，转来会诊。复视、头痛已半年。右视力 0.9，左眼 1.5。两眼视乳头水肿。右眼视乳头隆起 5.00D，左 4.00D。两眼生理盲点扩大。

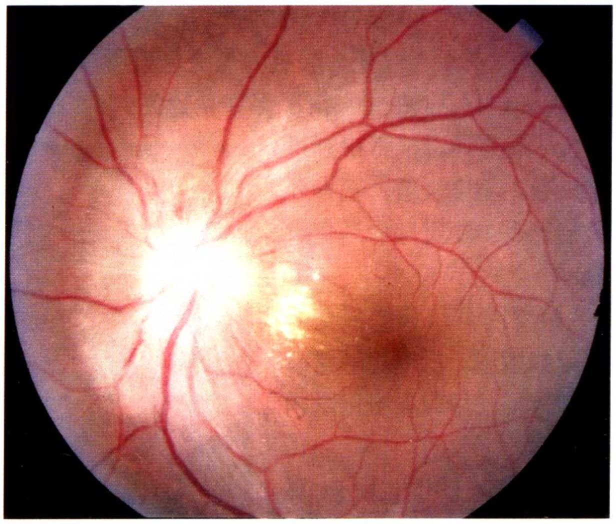


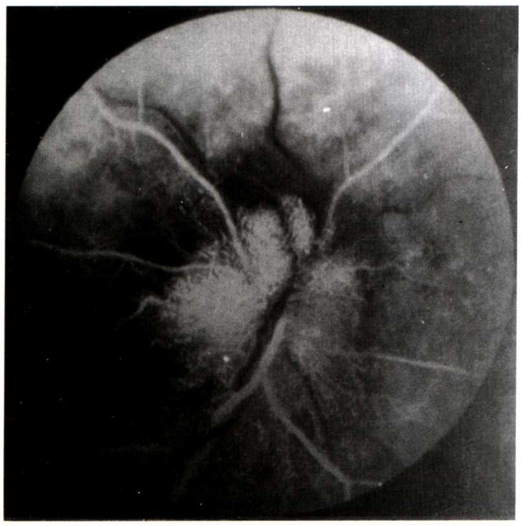
图 3-14 视乳头水肿后非单纯性萎缩（习惯上称为继发性萎缩）
女，31 岁。神经外科诊断为小脑大池囊肿，术后，三个月，因复视，转来会诊。
右 =1.0，眼底未见异常，左 =0.06，眼球外展受限。

视乳头水肿经历一段时间之后，水肿逐渐消退，最后形成非单纯性视神经萎缩（习惯上称作继发性萎缩）。（图 3-14）

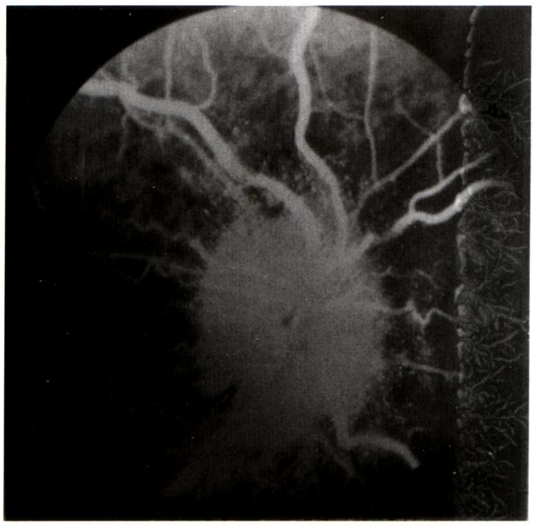
视乳头水肿初期：FFA动脉前期、动、静脉期均无异常，至造影后期，视乳头边缘有轻度着色。当水肿进一步发展后，造影动脉期视乳头表面可见毛细血管扩张并延伸至视乳头边缘外。病情再进一步，毛细血管扩张更为显著，行径迂曲，还能见到微血管瘤，荧光素迅速从这些扩张的毛细血管外渗，使整个水肿区着色。造影后期呈一片强荧光区。荧光素渗漏及组织着色范围多限于视乳头表层辐射状毛细血管分布区，有时亦可向玻璃体内弥散。（图 3-15 a，b）

【诊断与鉴别诊断】

视乳头水肿早期确定相当困难，必须在数日内反复观察其发展情况予以判断。在视乳头水肿充血日趋明显后，诊断并不困难。但应与视乳头炎（包括视神经视网膜炎）、急性前段缺血性视神经病变、视乳头血管炎 I 型、假性视神经炎、埋藏型视乳头玻璃疣等鉴别，鉴别要点见表 3-1。并参阅有关章节。



a



b

图 3-15 视乳头水肿 FFA
a. 动脉期；b. 静脉期

表 3-1 视乳头水肿鉴别诊断要点

临床表现	视乳头水肿	视乳头炎	视乳头血管炎Ⅰ型	前部缺血性视神经病变	假性视乳头炎	埋藏型视乳头玻璃疣
视力	早期正常，出现一过性黑矇时视力已下降	急剧下降	正常或轻度减退	突然减退	常有远视性屈光不正，可矫正或部分矫正	正常，有时有阵发性视物朦胧
眼底	视乳头充血水肿，隆起超过3D，周围视网膜水肿，有出血，视网膜静脉怒张迂曲，加压眼球不能见静脉搏动，晚期非单纯性视神经萎缩	视乳头充血水肿，隆起低于3D，周围视网膜水肿，有出血渗出，静脉扩张，轻压眼球可见动脉搏动，晚期非单纯性视神经萎缩	视乳头水肿充血，隆起低于3D，视乳头及周围视网膜可有出血渗出，静脉迂曲，晚期非单纯性视神经萎缩，黄斑色素紊乱	视乳头部分或全部水肿混浊、褪色、边缘可有少量出血、视网膜动静脉正常。晚期局限性视神经萎缩	除视乳头境界欠清、色泽较红外，余皆正常	视乳头隆起不规则，少数可见视乳头边缘少量火焰状、线状出血斑
视野	生理盲点扩大，周边视野向心性缩小	中心绝对暗点	生理盲点扩大	与生理盲点相连的象限性、水平或垂直性半侧缺损	正常	生理盲点扩大，有时有弓形或扇形暗点
病程	视乳头水肿存在时间长	水肿消失快	数周或数月后可自愈	水肿经数周或数月后自行消退	无改变	无改变
颅内压	绝大多数增高	不高	不高	不高	不高	不高

【治疗】

由颅内压增高引起的视乳头水肿，最好是针对颅内压增高的原因予以治疗。高渗溶液等脱水剂（如甘露醇、山梨醇等静脉滴注）对症处理也是必要的。在高颅压短期内无法解决时，为了不致因视乳头水肿持续过久而导致视神经萎缩，可作眶内段视神经硬鞘膜造瘘术。藉以降低筛板后视神经内的组织压，缓解视乳头水肿，保护视功能。Galbraith等（1973）的手术方法是：于眼球内侧作180°球结膜瓣，切断内直肌，将眼球尽量向外侧牵引以暴露视神经，在手术显微镜下操作，棉签拨开鞘膜上的睫状血管，用1mm小钩钩起鞘膜，剪开鞘膜，直达蛛网膜下腔，放出脑脊髓液，然后将鞘膜剪除成一3 × 5mm的孔隙，缝合并修复内直肌及球结膜。

其他原因引起者（眶内高压、低眼压），在确定原因后，进行病因治疗。

主要参考文献

1 傅相平，王鸿启，白建伟，等. 视乳头水肿早期诊断的探讨（附4例报告）. 眼底病，1991，7：211
2 王鸿启. 神经眼科临床应用. 西安：陕西科学技术出版社，1980. 37 ~ 41
3 肖文娟，郑国中，孟宪容。特发性颅内高压症. 眼底病，1991，7：213
4 黄叔仁. 高血压病眼底图谱. 合肥：安徽人民出版社，1976. 20 ~ 21
5 郭玉銮（摘译）. 视乳头上静脉搏动与视乳头水肿. 国外医学眼科学分册，1978，2：41
6 劳远琇（摘译）. 视神经周围脑膜减压术以解除视乳头水肿. 国外医学眼科学分册，1978，2：39
7 Hayreh SS. Optic disc edema in raised intracranial pressure. V. pathogenesis. Arch Ophthalmol. 1997，95：1458
8 Pau H. Differential Diagnosis of Eye Diseases. Stuttgart.：Thieme，1978. 309

第三节 Leber 遗传性视神经病变

Leber 遗传性视神经病变（Leber's hereditary optic neuropathy）简称 Leber 病，由 Theoder Leber 于1871年首先报道。是一种比较少见的遗传性视神经病。有明显家族史。患者多为男性，男女之比因种族不同而有差异，我国同日本相似，男:女约等于6:4，欧美白种人则为 9∶1。

【遗传与发病机制】

本病遗传方式，颇为特殊，与孟德尔定律（Mendel's law）不符。即多数患者为男性，但仅通过女性传递。女性患者（或基因携带者，以下简称携带者）将此病传给子代，成为患者或携带者。女性携带者的女儿中，几乎百分之百受遗传，而仅有小部分发病，其余则为携带者。女性携带者的儿子中有50% ~ 60% 发病，无携带者。所以遗传不会来自父系。

历史上，有人认为本病系性连锁遗传病，在X染色体上含有隐性基因；有人认为是常染色体显性遗传，男性不遗传可能由于相关基因作用于精子所致；也有人认为是细胞质遗传，遗传环节可能在女性携带者的卵母细胞（ovocyte）上。

自 20 世纪 80 年代以来，在细胞质遗传的基础上，经各国学者的不断深入研究，提出了线粒体（mitochodrionm）遗传说。认为本病由mtDNA精子在进入卵子时，其线粒体退化，所以人类mtDNA基因通过母系传递。目前已知有三个不同的 mtDNA 原发性突变，分别发生在核苷酸（nuclestide）的11778、3460 和14484三个位点。此外还发现有11个继发突变位点（4917、4216、13708、7444、15257、15812、5244、4160、4136、13730、11084）。不同位点的突变，对视功能损害能否逆转有显著差异。其中14484位点预后相对的较好，3460次之，11778最差。有人推测本病可能是一种多因素遗传病，如性连锁基因和 mtDNA 相互作用之结果。因单一的细胞质遗传，无法解释子代中两性均可发病问题。从 Wilson（1965）提出本病患者有先天性氰化物代谢异常之可能后，氰化物代谢和硫氰酸酶活性等引起学者重视。硫氰酸酶是氰化物解毒的关键酶，存在于线粒体内。但视神经内硫氰酸酶活性是否异常，尚未得到证实。

另外，Nikokelainen等认为本病是一种遗传性血管神经病变。是由血管病变引起的继发性视神经纤维病变，病变位于视乳头，即巩膜筛板以前的球内段，不在球后，与一般观点不同。

【临床表现】

Leber病大多在青年时期发病。在数日至数周间，双眼视力同时或短期内相继急剧下降。多数文献认为视力下降后不可逆转。但在作者的病例中，当视力迅速降至最低点（眼前指数至0.1以下）并维护此水平一段时间后（1 ~ 2个月），部分病例的视力可在半年内缓慢回升，回升幅度在0.08 ~ 0.5之间。超过半年则无再行改善希望。病程早期如果尚能检查视野，可见生理盲点扩大及周边视野向心性缩小，以后出现绝对性中心暗点，绝对性暗点外围常镶嵌着部分比较暗点。以上各种视野改变，以红、绿视标检查所得的缺损更为显著。病程后期，如果视力恢复较好，中心暗点缩小，绝对性暗点转为相对性暗点。色觉在病程早期已有障碍，主要为红绿色盲，晚期即使视力有所回升，色觉障碍仍然存在；检查其外祖父或其姨表兄弟均无色觉异常，证明患者的红绿色盲为获得性。VEP变异与视力损害程度大致相应。较轻者峰潜时延长，峰值减小，严重者接近熄灭。

本病的眼底改变，在视力损害之前已有改变。表现为视乳头微微隆起，视乳头面及其周围放射状毛细血管和小动脉充盈，并逐渐加剧，至视力出现急剧减退时，此等改变进一步加重。视乳头本身与周围视网膜灰白色水肿混浊，黄斑污暗，中心反光消失，有时还能见到视乳头边缘有视网膜浅层火焰状出血（图3-16）。随着病程的发展，充血和水肿逐步减退，视乳头颞侧首先褪色苍白，逐渐遍及整个视乳头。（图 3-17，3-18）

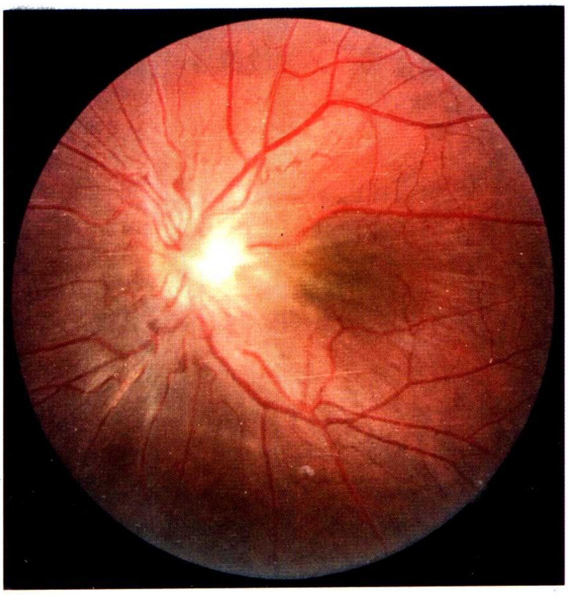


图 3-16 Leber 遗传性视神经病变

男，17 岁。双眼视力急剧下降 14 天。0u=0.08 有家族史。

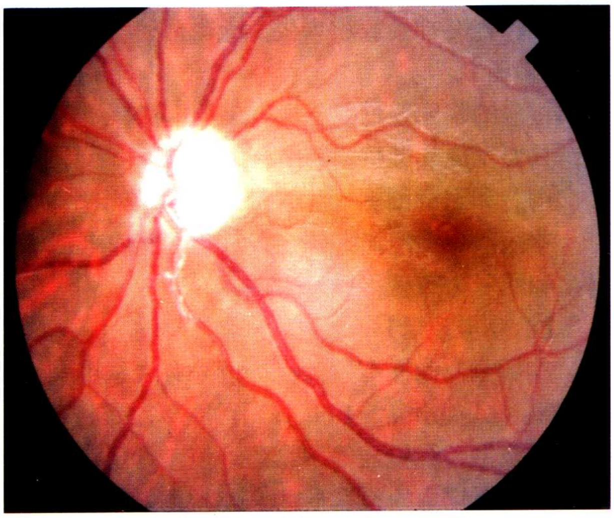


图 3-18 Leber 遗传性视神经病变（视神经萎缩）

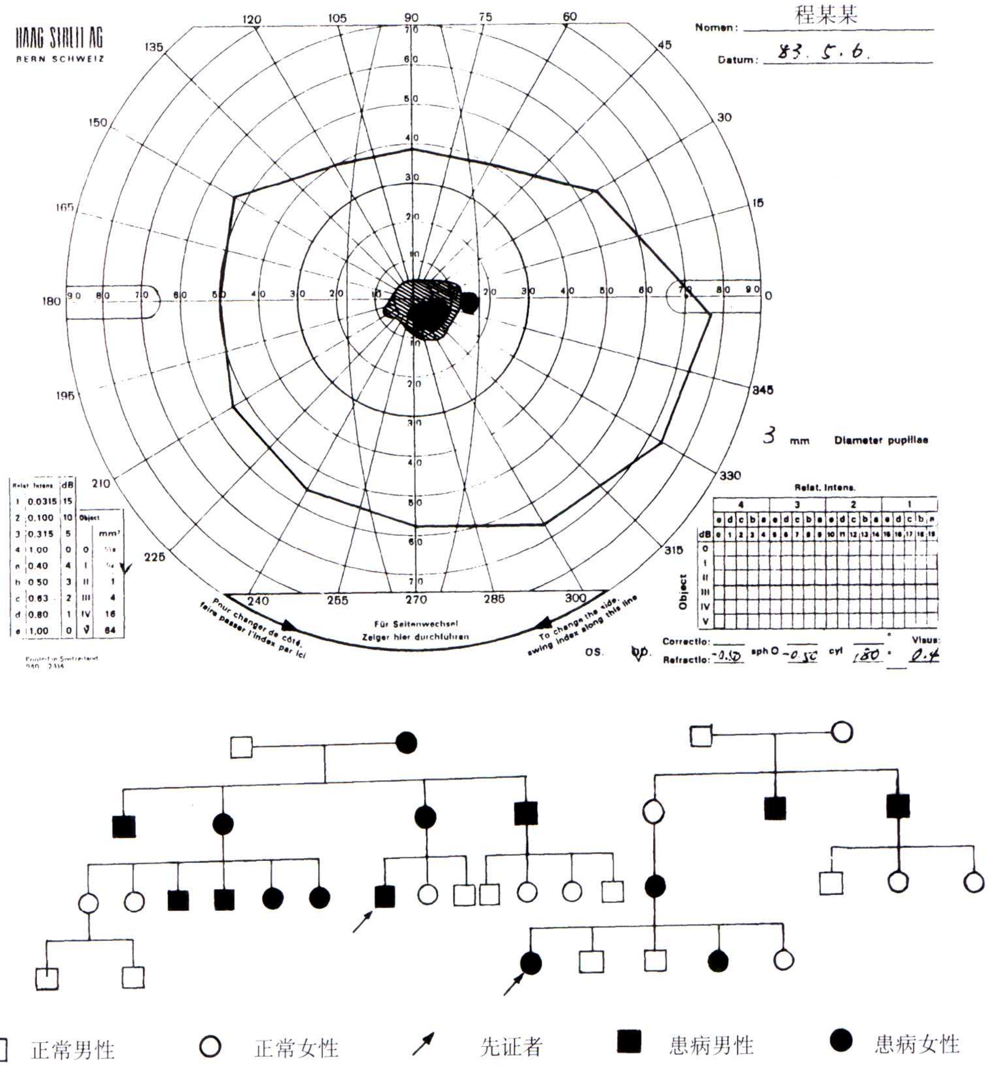


图 3-17 Leber 遗传性视神经病变视野及家系图

【病理】

Rhesteiner曾报告一例检查所见，视网膜神经节细胞和神经纤维萎缩，其部位相当于视乳头-黄斑纤维束，并有神经胶质增生，无炎症迹象而认为是先天原发性退行性变性病变。

【诊断】

本病的临床经过，与视乳头炎或视神经视网膜炎大致相同。诊断需详询家族史，必要时可作家系调查，只要发现其母系家族中有同样患者，就可作出诊断。倘若能在分子遗传学检查中得到阳性结果（患者白细胞和毛囊细胞 mtDNA 编码异常），则更有帮助。

本病除视神经损害外，有时还累及听神经，亦可伴有全身神经系统疾病，如痉挛性截瘫、外周神经麻痹和肌张力改变等。

【治疗与预后】

本病至今尚无有效治疗。近来有人试用脑代谢改善药艾地苯醌（idebenone）在个别病例取得了较好效果（Mashima，1995）。另外，考虑到氰化物代谢障碍之可能，可试用羟钴胺（vitamin B_{12-a}）和硫代硫酸钠、胱氨酸等解毒药。但无肯定疗效。其他中、西药物及戒除烟酒等，同视神经炎治疗。

本病对视力的预后不良，但不会完全失明。有部分病例，视力降至最低点后，经过一段时间可以有所回升，是治疗效果还是遗传学上的异质性？难以推定。例如Johns等（1992）研究认为 mtDNA3460 位点突变者，视力可有良好恢复，最佳者可达 1.0。

主要参考文献

1 童绎. 家族性视神经萎缩 58 个家系综合分析. 中华眼科杂志，1985，21：163

2 张群芳（综述）. Leber 病分子遗传学研究进展. 国外医学眼科学分册，1999，23:97

3 冯雪梅，濮伟，高殿文，等. Leber's 遗传性视神经病变患者的线粒体 DNA 检测. 中华眼科杂志，2001，37：174

4 张丽珊, 黄鹰, 李方圆, 等. 中国人Leber's 遗传性视神经病变家系线粒体DNA突变的研究. 中华医学杂志, 1994, 74: 349

5 Nakamura M. High frequency of mitochondrial ND_4 gene mutation in Japanese with Leber's hereditary optic neuropathy. Jan J Ophthalmol, 1992，36:56

第四节　视乳头血管炎

视乳头血管炎（optic disc vasculitis）为原发于视乳头血管的非特异性炎症，患者常为全身健康的 40 岁以下青年人，男性多于女性。单眼发病，偶有双眼。

【发病机制及分型】

视乳头内包括有睫状血管及视网膜中央血管两个系统的分支。两种血管炎症有不同的临床表现。前者由于筛板前区睫状系统血管炎症，使毛细血管渗出增加，液体积聚于该区疏松的神经胶质组织中，表现为非高颅压性视乳头水肿，水肿导致视网膜中央静脉血液回流受阻，更加剧了水肿，称为 I 型视乳头血管炎；后者可能由于视乳头表层辐射状毛细血管（radial capillaries 和 radial epipapillary capillaries proper）的炎症，侵及筛板后视网膜中央静脉，表现为视网膜中央静脉干阻塞性改变，称为 II 型视神经乳头血管炎。II 型实际上就是炎症性视网膜中央静脉干阻塞，详见第四章第二节，本节从略。

【I 型视乳头血管炎的临床表现】

中心视力正常或轻度减退，一般在 0.5 以上，也有小于 0.5 者。生理盲点扩大。

检眼镜下，视乳头充血水肿，隆起度通常低于3.00D，视乳头表面及其周围视网膜可见渗出和数量多少不定、大小不等的线状或火焰出血斑。视网膜静脉迂曲充盈，动脉管径正常或略变细（图 3-19）。病程后期，视乳头水肿消退，视神经褪色，视乳头面和视乳头边缘有时可见毛细血管扩张，血管伴有白鞘，黄斑色素紊乱。

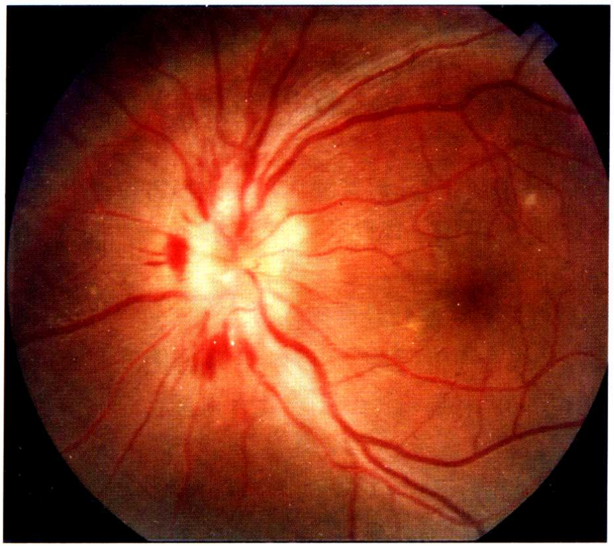


图 3-19 左视乳头血管炎 I 型

男，32岁。自觉左眼视力模糊一天。左眼视力1.0，眼球前节及屈光间质（一）。视乳头隆起约2.00D，境界消失，周缘有火焰状出血。视网膜静脉扩张。右眼 1.5，眼底正常。

【诊断与鉴别诊断】

本病根据病史及眼底所见，不难诊断。视乳头水肿无高颅压，绝大多数为单侧性，眼位及活动正常，可与颅内占位病变或眶内占位病所引起的视乳头水肿相鉴别。能保持较好视力，视野检查，仅有生理盲点扩大，可与视乳头炎、急性视神经前段缺血性病变相鉴别。

本病累及双眼并先后发病者，先发眼视乳头已有褪色，另眼又有视乳头水肿，通过颅脑X光摄片、CT 扫描等与 Foster-Kennedy 综合征（前颅凹占位病变）相鉴别。

【治疗】

用糖皮质激素治疗，有较好疗效。开始时 prednison30 ~ 40mg，每日 1 次，晨 8 时前顿服；同时视病情需要亦可采用 dixamethasone 2.5mg（加 2% 多利卡因 0.3ml）球后注射，每 3 日 1 次，共 2 ~ 3 次。炎症缓解后，prednison 减量渐停。

维生素 C、E 及中药清热凉血活血剂（生地黄 15g、川芎 6 ~ 10g、赤芍 10g、当归 15g、柴胡 6 ~ 10g、丹皮 12g、桃仁 10g、姜汁炒黄连 4.5g、制大黄 4.5 ~ 6g、黑山栀 10g、玄参 15g、连翘 25g，每日一剂，水煎，分两次温服，30 剂为一疗程，连续 2 ~ 3 疗程）；阿司匹林肠溶片（aspirin enteric-coated tablets 25mg 3 次 / 日，饭后服）可配合应用。

【预后】

I 型视神经乳头血管炎的预后较好，如能合理及时治疗，数周内炎症即可消失。如失于治疗，或虽经治疗仍不能控制，则可使病程迁延，累及黄斑而影响中心视力。

本病治愈后极少复发。

主要参考文献

1 陈庆奎. 视盘血管炎 42 例报告. 中华眼科杂志，1979，15：274

2 王为农，余振标. 视盘血管炎（附 9 例报告）. 眼底病，1988，4：155

3 夏瑞南（译）. 视乳头血管炎. 国外医学眼科学分册，1978，2：48

4 Hayreh SS , Optic disc vasculitis .Br J Ophthalmol , 1972，56：652

第五节 前部缺血性视神经病变

缺血性视神经病变（ischemic optic neuropathy）为供应视神经营养血管的急性循环障碍所引起。

有人认为：因视神经损害的部位不同可分前部缺血性视神经病变（anterior ischemic optic neuropathy，AION）与后部缺血性视神经病变（posterior ischemic optic neuropathy，PION）两种。但迄今为止，文献中所谓的PION仅是临床推测，既缺乏令人信服的诊断根据，亦未被病理或动物实验证实，本书从略。

AION曾被称血管性假性视乳头炎（vascular pseudo-papillitis），但其缺血形成的损害包括巩膜筛板前后的视神经，故采用前段缺血性视神经病变这一名称比较确切，现已被普遍采用。

【病因及发病机制】

患者常为老年人，亦可见于老年前期。原因是一支或数支后短睫状动脉阻塞或灌注不足（Hayreh，1974～1981），使视乳头及巩膜筛板前后视神经全部或部分失去血供所致。引起此种动脉阻塞的原因不一，最多见者为小动脉硬化和颞动脉炎（巨细胞动脉炎，giant cell arteritis）。此外血液粘滞度增加、血流内各种栓子、眶内或全身血压突然降低等，均可导致发病。

颞动脉炎多见于欧美等地的老年白种人，患者有原因不明的发热、头痛、全身乏力、多发性肌肉痛和关节痛、颌跛（jaw claudication，咀嚼时颚关节疼痛，张口困难）、视力急剧障碍等症状，颞动脉搏动消失，呈条索状微微隆起，压痛显著。实验室检查有红细胞沉降率加速（常在80mm/h 以上）。颞动脉活检有肉芽肿性炎症改变。虽然颞动脉炎在有色人种亦有发生，但国内似属少见，我国眼科专业文献中，作者尚未见到由颞动脉炎引起本病的报道。

【临床表现】

本病大多侵及双眼，先后发病。常为单眼视力突然急剧下降，甚至完全失明。另眼在数周、数月或数年后发病。发病前数天可能有一过性视力朦胧。小动脉硬化者一般均有高血压。因颞动脉炎者均有搏动性偏头痛病史（单侧或双颞侧），按压颞动脉及咀嚼时有疼痛感，患者常伴发欣快症（euphoria），并不因一眼或双眼失明而烦躁不安。

视野检查所见，因视神经前段供血受阻情况而异：有与生理盲点相连接的扇形（象限性）缺损、水平或垂直性偏盲。

双侧盲者，瞳孔光反射消失，单侧盲者，盲眼直接反射消失，间接反射存在。有上述视野改变者，如以细束光照射缺损相应的对侧区，可发现光反射阴性或极度迟钝。

检眼镜下，视乳头部分或全部苍白水肿（pale edema），边缘不清，有时有少量火焰状小出血。水肿持续1～2个月后开始消退，萎缩随即出现。视网膜动静脉及黄斑均无异常。（图3-20，3-21）

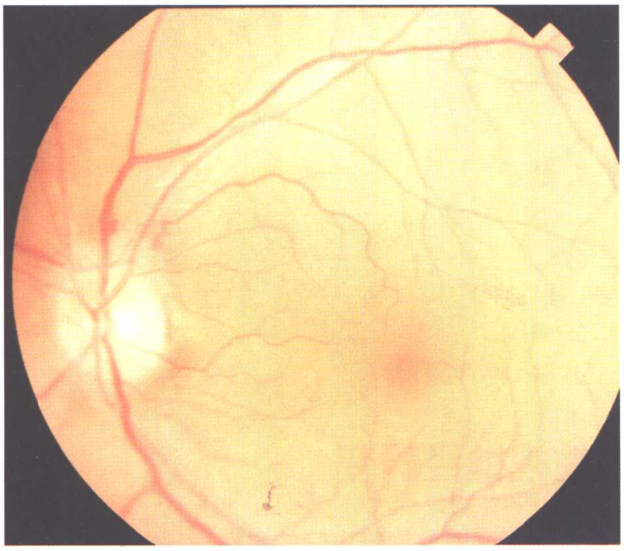


图3-20　急性前段缺血性视神经病变

女，64岁。患高血压病已10余年。右眼看不见一个月。（视力为眼前指数），近一星期来，左眼亦有下降（视力0.5），并感到下侧视野缺损，本图为其左眼底像，左眼FFA静脉期（17秒）视乳头上半侧荧光暗弱，明显低于下半侧，至21.5秒时，才完全充盈，视乳缘视网膜出血处荧光掩盖。

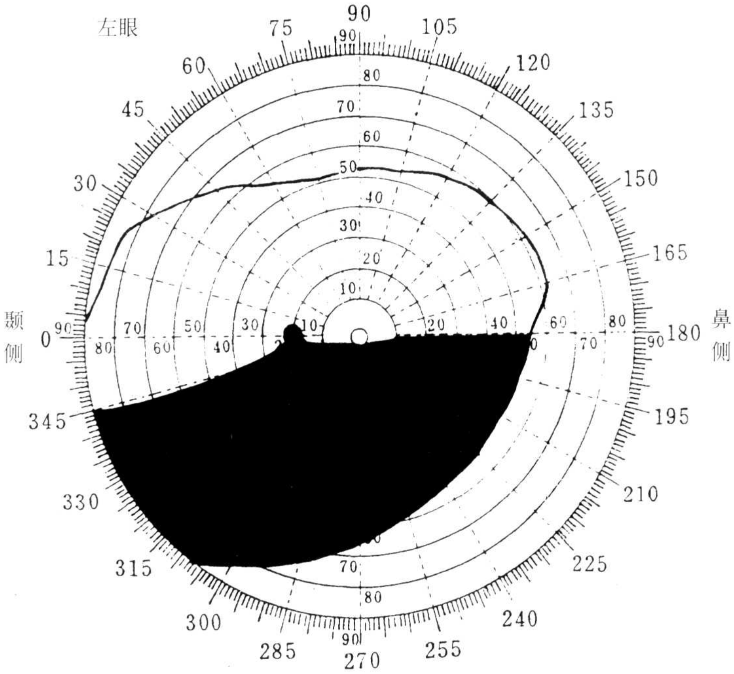


图 3-21 急性前段缺血性视神经病变视野改变

上例（图 3-20）左眼的视野改变。有与生理盲点相连接的下方视野缺损。

FFA在发病之初，造影早期视乳头缺血区荧光明显低于非缺血区。如果缺血区浅层有来自视网膜中央动脉系统的毛细血管网代偿性扩张，则呈强荧光（毛细血管网渗漏）而高于非缺血区，之所以出现此种差异，Green（1980）认为前者可能是供应该区表层毛细血管网的微动脉也有充盈不足。

病程中期，视乳头呈弥漫性水肿，缺血区表层逐渐有扩张的毛细血管，非缺血区亦有反应性毛细血管扩张，造影时整个视乳头均呈强荧光，缺血区与非缺血区在造影片上已很难分清。ICGA则显示缺血区无荧光，非缺血区有不均匀的荧光斑点。

病程晚期，视乳头缺血区萎缩（面广时可全部萎缩，局限者局限性萎缩）。境界清楚，表面洁净。由颞动脉炎引起者萎缩处有较深凹陷（神经纤维与神经胶质均受破坏）；由小动脉硬化引起者则并不显著（神经胶质残存）。

【诊断与鉴别诊断】

供应视神经前段的所有后短睫状动脉全部阻塞极少发生。临床上大多为其中的一支或数支，视野表现非常重要。如查到与生理盲点相连接的象限性或水平性、垂直性半部视野绝对性缺损，则对诊断大有裨益。眼底和荧光造影所见视乳头缺血区同非缺血区色泽及荧光强弱对比，也有助于诊断。此外，全身检查，特别是神经科、内科检查，在寻找产生阻塞原因、指导治疗方面，尤为重要。如怀疑颞动脉炎时应测定血沉，必要时可作颞动脉组织活检。

因本病两眼先后发病，当一眼视神经已萎缩而另眼又发病时，易与Foster-Kennedy综合征混淆。该综合征为前颅凹占位性病变所致，肿瘤同侧视神经因直接受到压迫陷于萎缩，视野可有偏盲或中心暗点，对侧眼则因颅内压增高发生视乳头水肿；但发病缓慢，视力逐渐减退，视乳头水肿日益加剧，隆起度常大于3.00D，视网膜静脉充盈迂曲，与本病不同。当然，颅内压增高，CT扫描所见，更是鉴别上的有力根据。

本病与视乳头水肿的鉴别，参阅本章第三节附表 3-1。

【治疗】

能明确全身原发病如颞动脉炎（包括隐性颞动脉炎occult temporal arteritis）、高血压病、糖尿病等时，应同时予以治疗。

无论炎症或非炎症性睫状后短动脉阻塞，均可用皮质激素以减轻因循环障碍所产生的渗出和水肿。并尽量降低眼压，如口服乙酰唑胺（diamox，每次125 ~ 250mg，每日2 ~ 3次）；或以1%pilocarpine眼水点病眼，每日3 ~ 4次，以改善睫状后动脉灌注压。

由颞动脉炎引起者，一开始即应给予大剂量糖皮质激素，如betamethasone 10mg或dexamethasone 15mg，每日1次，于晨8时前静脉滴注。其主要目的在于减轻病眼炎症和阻止未受损害的睫状后短动脉及另眼发病。5 ~ 10天后，改用 prednison 20 ~ 40mg 每日 1 次，于上午 8 时前顿服，视病情恢复情况逐渐减量停用（皮质激素治疗时，按常规服用氯化钾及低盐饮食）。

不论是否系炎症引起，在糖皮质激素应用的同时，可用丹参注射液30ml 加入生理盐水或5%葡萄糖水500ml 内静脉滴注，每日1次，15 次为一疗程，必要时连续2 ~ 3 疗程。此外，维生素C（0.2g，3次／日）、维生素E（0.1g，1次／日）、rutine（20mg，3次／日）及asprin（25mg，3次／日，饭后服）可配合应用。

有糖尿病者，禁用糖皮质激素。

主要参考文献

1 张惠蓉．缺血性视乳头病变．眼科新进展，1983，3:245

2 于路珍，樊兆珊，郭威，等．缺血性视神经病变（附26例分析）．眼底病，1992，8:235

3 王栾第．缺血性视乳头病变的眼底荧光血管造影观察．眼底病，1992，8:211

4 杜力，等．前部缺血性视神经病变的眼底荧光造影．眼科研究，1990，8:113

5 Dan RB. Ischemic optic neuropathy, Brain, 1975, 98:689

6 三村治．虚血性視神経症の治療．臨床眼科，2000，54（增刊）: 302

第六节　Leber 特发性星芒状视神经视网膜炎

Leber's idiopathic stellate neuroretinitis少见。自1916年Leber 首次报道以来，国内外均续有发现。1969年 Francois 称之为 Leber 特发性星芒状视网膜病变，1984年 Dreyer 改称为Leber 特发性星芒状视神经视网膜炎，此一命名符合临床和病理实际，已被广泛采用。

【病因与发病机制】

病因不明，虽有不少临床研究提示与病毒等病原微生物的血源性感染有关，但尚未获得普遍认同。Gass推测其发病机制为视乳头深层毛细血管的异常渗漏所致，渗漏液蓄积于视乳头并进入包括黄斑在内的视乳头周围视网膜下及视网膜神经上皮层外层，引起视乳头、视乳头周围视网膜、黄斑水肿混浊，液体吸收后，蛋白质、脂质残留，形成黄白色硬性渗出斑点，在黄斑沿 Henle 纤维层排列而呈星芒状斑。

【临床表现】

本病多见于年轻人，年龄从9 ~ 55岁（平均23岁），性别无差异，大多单眼受害，左右眼不限。发病前常有头痛、发热、咳嗽、流涕等上呼吸道感染或类似病史。病眼视力急剧下降，视乳头充血水肿、隆起，境界消失，隆起度约1 ~ 4 D。视乳头周围及黄斑视网膜水肿混浊、皱褶、出血斑和少数软性渗出斑，可伴有局限性神经上皮层浅脱离。视网膜血管无太大改变，有时略显充盈迂曲。

本病为一种自限性疾病，发病后约两周起，视乳头与视网膜水肿可自行逐渐减退，至完全消失需8 ~ 12周。黄斑星芒状斑出现在发病后1周左右，随视乳头、视网膜水肿的消退而渐次消退，亦可残存稍长时间，但最久不会超过一年，有的病例在星芒状斑消失处见到色素紊乱（脱色斑点、色素游离）。个别病例出现视乳头褪色。视力能完全或较好恢复，最少不低于0.5（包括矫正视力），但也有例外。

FFA于病程早期，造影动脉期视乳头已有荧光充盈，并逐渐增强，视乳头及周围视网膜有荧光渗漏

（出血斑处荧光掩盖），此种强荧光至造影晚期仍持续存在，提示荧光潴留和组织着色。视网膜动静脉及黄斑周缘小血管充盈迂曲，无荧光渗漏。有些病例的病眼对侧眼，视功能、眼底检查虽无异常，而视乳头亦可见到毛细血管荧光渗漏。Dreyer 称之为亚临床状态。

【诊断与鉴别诊断】

根据患者大多数为40岁以下年轻人，单眼罹害；视力急剧下降，视乳头及其周围水肿，发病一周左右黄斑出现星芒状斑（一般为完全性）；病程两周后症状和体征能自行逐渐缓解，以及FFA所见等特点，诊断无太大难度。但必须与下列疾病鉴别：

1. 除外急性进行性高血压病、肾性高血压、糖尿病黄斑病变等全身病引起的黄斑星芒状斑。

2. 本病与视神经视网膜炎无论在视功能损害方面或眼底改变方面均极相似，但本病为自限性疾病，经6～12周后可自行恢复，预后良好或较好，视神经不发生萎缩（个别病例仅见轻度褪色），病程早期FAA 黄斑不出现荧光渗漏；视神经视网膜炎则相反。

3. 视乳头血管炎 I 型很少见到黄斑星芒状斑，发病之初除生理盲点扩大外，视力无严重损害。

【治疗】

由于病因不明，治疗以非特异性消炎为主，糖皮质激素是首选药（例如强的松开始为30～40mg，每日一次，于晨8时前顿服，以后视病情减量渐停，应用时按照常规同时内服氯化钾0.3g 1次／日；低盐饮食）。此外，维生素 C、E、B_1、B_{12}、芦丁、烟酸胺等，均可配合应用。

主要参考文献

1 何业鸣，张尧贞. Leber 特发性星芒状视神经视网膜炎. 眼底病，1988，4：95

2 Gass JDM. Diseases of the optic nerve that may simulate macular disease. Trans Am Acad Ophthalmol Otolayngol，1977，61：547

3 Dreyer RF. Leber's idiopathic stellate neuroretininitis. Arch Ophthalmol，1984，102：1140

4 Francois J. Leber's idiopathic stellate retinopathy. Am J Ophthalmol，1969，68：340

5 浅野俊弘. 自発性星芒狀视神经網膜炎. 眼科，1985，27：875

第七节　中毒性弱视

视力减退而无明显眼部异常者，称为弱视（amblyopia）。中毒性弱视（toxic amblyopia）多数由视神经传导损害所致，少数病变在视网膜。中毒分外源性与内源性两类。部分外源性（如甲醇中毒、铅中毒、乙胺丁醇等）及部分内源性中毒（如恶性贫血、糖尿病等）将分别在第十章与第八章内叙述。本节仅讨论烟草中毒和营养性弱视两种。

一、烟草中毒性弱视

【发病机制】

吸烟能发生中毒性弱视，在18世纪已被发现。吸烟所以能导致弱视，多数研究认为与烟草中含有的氰化物（cyanide）慢性中毒有关，以及机体对这一毒性物质解毒作用低下，而不是烟碱（nicotine）中毒。氰化物在体内由肝脏中的硫氰酸酶（rhodanase）作用下，同硫结合成无毒（或毒性很低）的硫氰酸盐（thiocyanate）而排出体外。肝脏病变往往干扰硫氰酸酶对氰化物正常解毒功能。这也说明吸烟加上嗜酒易于引起烟草中毒性弱视（tobagism amblyopia）这一临床现象（在美国称为烟酒中毒性弱视，tobacco-alcohol amblyopia）。

氰化物在肝脏中毒性分解，需要有足够的有机硫参与。有机硫缺乏可能是烟草性弱视致病因素之

一。红细胞谷胱甘肽富有氢硫基团，红细胞谷胱甘肽缺乏可因食物中缺少足够的甲硫氨基酸所致。如测定患者血浆氨基酸，可发现多数患者血浆中甲硫氨基酸和胱氨酸浓度下降。

此外，食物中缺少叶酸（folic acid）或酗酒，使血清中叶酸含量不足，维生素B_{12}吸收不良，均可为本病发生的重要因素。

【临床表现】

本病发病前常有不能用镜片矫正的阅读困难及难以名状的眩光感。数月内中心视力缓慢下降，最低在0.05～0.15之间。双眼同时受害。中央视野有与生理盲点相连接的哑铃状暗点（石津暗点）。暗点为相对性，有时在相对性暗点的中央有一至数个绝对暗点，生理盲点周围绕有比较暗点。如以红、绿色视标检查，则暗点更为显著。用伪同色表（色盲表）或F-M100色相检测法（Farmsworth-Munsell 100 hue）极易查出获得性红绿色觉障碍，甚至完全丧失。检眼镜下：眼底初期常无异常发现。至晚期则有视乳头颞侧褪色。

【病理】

病理检查可见视神经纤维髓鞘脱失和退行性改变。来自视乳头-黄斑纤维束的视神经干轴心部分尤为明显（Foulds，1974）。

【诊断】

病史十分重要，有过量吸烟史，特别是吸斗烟和雪茄者更易发病。但人群中有烟瘾者人数众多，而本病却并不多见，此中原因，可能除吸烟这一因素外，尚有体质不佳、营养不良（饮食中缺少蛋白及B族维生素）等存在。故在诊断时，还须询问饮食习惯和过去有无贫血或肝脏病史。必要时需作血红蛋白测定与肝功能检查。

【治疗】

停止吸烟，增加蛋白质和B族维生素的摄入量。维生素B_1 100mg 与羟钴胺（vitamin B_{12-a}）250～500mg 肌肉注射，每日 1～2 次（考虑烟草中毒性弱视由氰化物慢性中毒所致，因此不用氰钴胺，即 vitamin B_{12}）。胱氨酸（cystine）50～100mg、叶酸（folic acid）10mg，每日各三次内服。亦可用硫代硫酸钠（sodium thiosullfate）静脉或肌肉注射 0.5～1g，每日 1 次，10～14 日为一个疗程。

【预后】

就多数病例而言，如能及时合理治疗并能戒除烟酒，改善饮食习惯，视力均可缓慢地完全或不完全恢复（1～2年）。

二、营养性弱视

【病因】

营养性弱视（nutrition amblyopia）属于慢性氰化物中毒者，见于以木薯为主要食物的一些地区。在我国则多为维生素B_1（硫胺，thiamin）缺乏所致，如脚气病性弱视（kakke amblyopia）、哺乳性弱视（lactational amblyopia）等。维生素 B_1 缺乏，常与嗜酒（慢性酒精中毒）有关。因酒精在机体内消耗大量维生素 B_1，造成其缺乏。B_1 缺乏可使丙酸脱羧氧化受阻，造成组织中丙酮酸、乳酸堆积，同时也影响神经组织的能量供应。

【临床表现】

由维生素 B_1 缺乏所致者，中心视力常突然减退，呈双侧性。中央视野有哑铃状暗点（石津暗点），有时还可检出周边视野向心性缩小。瞳孔对光反射、眼底改变等与其他各种原因引起的球后视神经炎或中毒性弱视基本相同。晚期视乳头颞侧苍白，少数也可整个视乳头褪色。

除眼部病变外，常伴有脑部症状，如头痛、谵妄等，甚至出现昏迷。亦可伴有第Ⅲ、Ⅶ对等脑神经损害及延髓麻痹而出现复视、眼睑下垂、面瘫、语言障碍和吞咽困难。

【治疗】

由哺乳引起者。当立即停止哺乳，加强营养。以米、面为主食者，应改变食用精白米、面的习惯，多吃粗粮、动物肝脏、豆制品等富含B族维生素的食品。

诊断一旦确定，立即给以维生素B_1肌肉注射。维生素B_1肌肉注射吸收快而完全（在此同时，内服一些生大蒜或大蒜素，可以抑制硫胺分解酶）。病情稳定后改用呋喃硫胺（thiamin tetrahydrofurylis disulfide，TTFD）口服，每日3次，每次25mg。TTFD在体内不易被硫胺酶分解所代谢，是一种长效制剂。

【预后】

在视神经萎缩发生之前，给以补充足够维生素B_1，视功能可恢复或部分恢复。如已发生萎缩，则将遗留永久性损害。

主要参考文献

1　赵成荣，陈荣叠，张汗承．烟中毒弱视误诊为球后视神经炎一例．眼底病，1992，8：44
2　李云女．烟酒中毒性弱视一例报告．眼底病，1992，8：201
3　宰春和．神经眼科学．北京：人民卫生出版社，1987，242～246
4　陈淑文．哺乳期慢性球后视神经炎8例报告．眼底病，1989，5（4）：216
5　张起会．中西医结合治疗哺乳期球后视神经炎18例．中国中医眼科杂志，1991，1：21

第八节　视神经萎缩

视神经纤维在各种因素影响下，发生退行性变，使视乳头褪色并有视功能损害者，称为视神经萎缩（optic atrophy）。视神经萎缩不是一个独立的疾病，而是某些神经系统、脉络膜、视网膜或视神经本身病变的后果，从引起萎缩的机制而言，均属继发性，文献中仅从检眼镜下萎缩表现不同而分成单纯性和继发性两类，严格地说并不恰当。因此，本书作了一些修正：将继发性改称非单纯性。

【临床表现及分类】

临床上根据检眼镜所见不同，分成单纯性和非单纯性两类。

1．**单纯性视神经萎缩**　视乳头境界清楚，全部或部分苍白，巩膜筛板孔清晰或隐约可见，除视乳头外，眼底无其他改变（图3-22）。

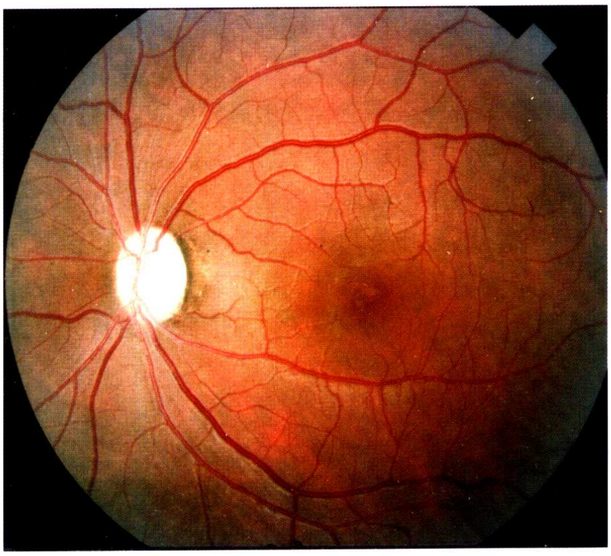


图3-22　单纯性视神经萎缩

女，24岁。高热后两眼视力高度不良10年。本图为其左眼底像。右视力0.1；左0.02。双侧视野高度向心性缩小。右眼约20°；左眼约15°。红色视野不能检出。

引起单纯性萎缩者，有以下数种：

（1）轴性视神经萎缩，详见本章第一节中的轴性球后视神经炎。是视乳头-黄斑纤维束炎症损害的后果。视乳头颞侧苍白，苍白区直达视乳头边缘。视野有与生理盲点相连接的哑铃状暗点（石津暗点）。

（2）脊髓痨性视神经萎缩（tabes optic atrophy），见于晚期梅毒。视神经萎缩继发于视神经鞘膜炎所致的血管改变。有 Argyll-Robertson 瞳孔（瞳孔缩小，光反射消失，调节反射存在），双眼进行性萎缩，最终完全失明。

（3）外伤性视神经萎缩为视神经骨孔骨折，切断或挫伤视神经所引起。萎缩发生于外伤后3～4周。常为单侧。有外伤史及多数能见 X 射线摄片或 CT 扫描的颅底骨折指征。

（4）颅内炎症所导致的视神经萎缩，常见于结核性、隐球菌性脑膜炎或视交叉蛛网膜炎症局限于视神经颅内段者，以后发生的下行性视神经萎缩。

（5）颅内肿瘤增长较慢，视神经血供障碍、缺氧而直接陷于萎缩，终于下行发展使视乳头苍白。

2．**非单纯性视神经萎缩** 视乳头境界模糊，呈灰白色或蜡黄色，因神经胶质组织增生，生理凹陷消失，巩膜筛板孔无法透见，视乳头周围或整个眼底可见视网膜血管白鞘、充盈迂曲或变细，有的病例还有脉络膜视网膜萎缩斑和色素沉着。

引起非单纯性萎缩者有下列数种：

（1）发生于视乳头炎、视神经视网膜炎或视乳头水肿后的萎缩，详见本章第一、二节。

（2）由原发性或继发性视网膜色素变性、变性近视等眼底退行性病变的上行性萎缩，详见第六章相关疾病。

（3）由视网膜动脉高度收缩狭窄，或视神经本身血供障碍而继发视神经萎缩者，亦称血管性视神经萎缩，有视网膜中央动脉阻塞、前段缺血性视神经病变、青光眼等。除青光眼视神经萎缩因情况特殊，将于下节予以叙述外，其余分别参阅第四章第一节及本章第五节。

（4）由药物或其他中毒引起的视神经萎缩，见第十章第六节及第七节。

（5）因长期血供不足而引起的视神经萎缩，如低血压性（低灌注压）视网膜病变、上肢无脉症（高安病）等。

【诊断】

无论单纯性或非单纯性视神经萎缩，视乳头褪色均为检眼镜下的重要指征。这一指征，并不完全可靠。例如有的病例在视乳头炎或水肿后，尽管视乳头苍白，甚至附近血管出现白鞘，而视力、视野无改变者，往往只是神经胶质增生，视神经纤维并无萎缩。有个别的视乳头苍白可以是先天性改变，例如作者曾在常规体检遇到数例，双侧视乳头呈垩白色，而中心视力、视野、色觉、VEP等视功能检查完全正常，受检者亦无任何眼病或全身病的以往病史。所以，视神经萎缩的诊断，应结合病史及视力、视野等检查，予以全面衡量。

长期以来，认为正常视乳头色泽颞侧淡于鼻侧的原因，是颞侧毛细血管少于鼻侧所致。因此视乳头褪色而苍白，亦被认为视乳头血管网减少乃至缺如而成。但FFA所见，却与此相反，视乳头颞侧血管网比鼻侧更为稠密。视神经萎缩早期，视乳头苍白、颞侧视野缩小，而造影结果很可能为正常荧光；只有在严重萎缩或萎缩晚期，筛板前区神经纤维大量减少，视乳头上血管网最终也会随之闭塞和萎缩，使造影时视乳头荧光普遍减弱。直到造影后期，因透见筛板处血管渗漏才能见到视乳头强荧光（这种后期出现的筛板强荧光在正常眼筛板前区丰富的神经纤维遮蔽下，本来是看不见的）。因此，荧光造影对早期视神经萎缩的诊断，并无多大帮助。

【治疗及预后】

无论单纯性或非单纯性视神经萎缩，均属各种原因引起视神经损害的晚期结果。萎缩严重、视功能完全丧失者，即使去除病因，对挽救视功能来说为时已晚。但对程度较轻，尚保留部分视功能者，通过相应的病因治疗及各种支持疗法，有可能达到阻止萎缩继续发展或改善视功能的目的。支持疗法如下：

1. 中药益气聪明汤（处方见本章第一节，其中葛根剂量可加大至每剂 100 ~ 150g）。

2. 维生素 B_1、B_6、B_{12} 内服或肌肉注射，菸酸（nicotinic acid）或菸酸胺（nicotinamide）、肌苷（inosine）内服，细胞色素 C（cytochrome C）静脉或肌肉注射（注射前需作过敏试验），胞二磷胆碱（CDP-choline）静脉注射等。

3. 番木鳖碱（strychinine）作患眼颞侧皮下注射（相当于太阳穴部位），隔日 1 次，每次 0.3ml，（1ml 含番木鳖碱 1mg）双眼患者，每侧各 0.3ml，10 次为一个疗程，停药 5 ~ 7 天后的第二疗程改为每次每侧0.6 ml 。亦可作球后注射，每次剂量及疗程同上，每三日 1 次。番木鳖碱能兴奋视器官末梢感受器及传导细胞，但可因药物蓄积作用而引起抽搐，故疗程间隔极为重要。

4. 高压氧（氧 93% ~ 95%，二氧化碳 5% ~ 7%）、小剂量输血、针刺治疗（睛明、翳明、风池、三阴交、足三里、光明，用兴奋手法，古称烧山火手法，参阅针灸学专著）等亦可试用。

主要参考文献

1 夏德昭．视神经萎缩的临床研究（一）．实用眼科杂志，1984，2：13
2 吴景天．视神经萎缩的临床研究（二）．实用眼科杂志，1984，2：73
3 张勇．视神经萎缩的病因检查．实用眼科杂志，1992，10：180
4 童绎，藤野贞，李卓力，等．实用临床神经眼科．福州：福建科学技术出版社，1996．65 ~ 66

第九节　原发性青光眼的视神经损害

原发性青光眼（primary glaucoma）是常见病，同时也是重要的致盲性眼病之一。分闭角与开角两型。在我国闭角型多于开角型，两者之比约为5 ~ 7：1.5。无论闭角或开角型青光眼，在病程经过中，均可发生视神经损害（optic nerve damage），特别是视神经前段的损害。

闭角型青光眼（angle-closure glaucoma）急性发作时，如能检查眼底往往可以见到视乳头轻度水肿，有时在其边缘可见火焰状小出血、视网膜静脉充盈迂曲；但在眼压持续升高或反复发作后，终于导致视乳头形成杯状凹陷和视神经萎缩。视乳头杯状凹陷即青光眼杯（glaucomatic cupping），为一种有特殊状态的视神经萎缩。

开角型青光眼（open-angle glaucoma）在眼压升高时，房角也是开放的。青光眼杯、视野缺损、眼压升高是开角型青光眼三个主要体征。青光眼杯的大小、深浅与视野缺损严重程度呈正比，两者关系密切。如果只有眼压升高 （大于 21mmHg，1mm=0.133 kPa）而无青光眼杯和视野改变者，称为高眼压症（ocular hypertension）只能作为有发展成青光眼的危险因素，当予以长期观察（其中约10%在5 ~ 10年间出现青光眼杯和视野损害，成为真正青光眼）。反之，有青光眼杯、视野缺损而眼压始终保持在正常范围之内者（包括 24 小时眼压曲线），称为正常眼压性青光眼（normal-tension glaucoma）或低压性青光眼（low-tension glaucoma）。

开角型青光眼，包括正常眼压性青光眼在内，早期已有青光眼杯存在。

在检眼镜发明后第五年，即 1856 年，Mueller 已注意到青光眼呈现视乳头杯状凹陷，此后一个半世纪中。关于其形成机制，有大量研究，但至今尚未取得统一认识；归纳起来，有两种假说具有代表性。

1．机械因素　认为巩膜筛板是整个眼球壁最薄弱处，在高眼压影响下，受压向后膨出，视神经纤维被牵引和挤压，阻碍轴浆运输（axoplasmic transpost），使视神经纤维陷于萎缩。并因此继发供养视神经前段的血管狭窄乃至闭塞，进一步加速视神经纤维萎缩。至于正常眼压性青光眼，则解释为此等病例的巩膜筛板因结构不良，对压力耐受性特别低下所致。

2．血管因素　认为视乳头及视野改变，是由眼压升高影响了视乳头血循环的缘故。动物实验初步

证明，视乳头与视网膜血管均有血流的自主调节（autoregulate）功能，但在高眼压时，此种功能损害视乳头血管比视网膜血管更敏感。因此当眼压上升至某种高度，视网膜血管尚未受到影响而视乳头已产生缺血。对动物和人眼，人为地增加眼压并予以FFA观察，视乳头呈低荧光，提示该处血流量、毛细血管网密度减少。眼压越高，这一改变越明显。眼压下降后，视乳头荧光图像即可恢复至正常。如果缺血长期持续，势必引起视神经纤维萎缩。对于正常眼压性青光眼的视神经萎缩，被认为纯粹由供养视神经前段血循环的灌注压不足所致。灌注压不足与全身低血压、血流动力学危象（haemodynamic crises）和血液高粘稠度有关。

如上所述，可见机械说和血管说两者最根本的分歧，在于视神经前段血循环障碍，是继发于视神经纤维萎缩之后还是血循环障碍引起视神经纤维萎缩的问题。

尽管近年来血管因素说受到普遍重视，但尚不能完全解释视神经萎缩而又有杯状凹陷的原因。例如急性缺血性前段视神经病变，即使视神经纤维萎缩已相当严重，视乳头亦不出现凹陷。所以，眼压压迫的机械因素，在杯状凹陷成因上，至少也起着部分作用。

发展已经显著的青光眼杯易于确定。色泽苍白，凹陷大而深，几乎占据整个视乳头面，边缘呈穿凿性，视网膜中央血管向鼻侧移位，在杯缘呈屈膝状弯曲。（图 3-23，3-24，3-25）

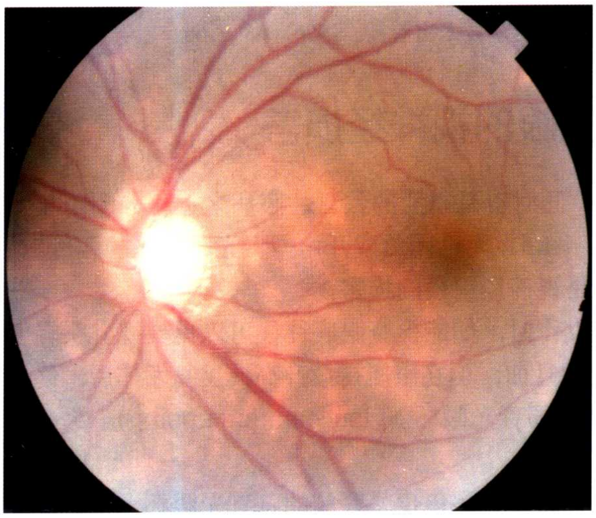


图 3-23　开角型青光眼（近绝对期）视神经萎缩。
C/D=0.8，周缘有青光眼转晕，管状视野

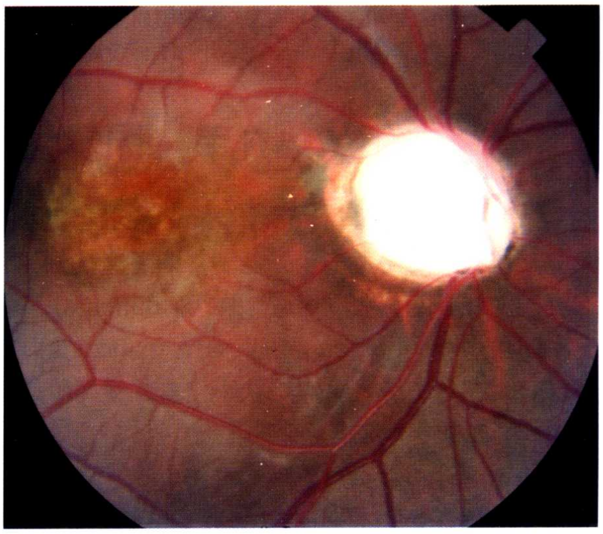


图 3-24　开角型青光眼（绝对期）
男，21岁。右眼失明已年余。视乳头全部呈杯状凹陷，已到达视乳头边缘，有青光眼轮晕。本例伴有黄斑病变。

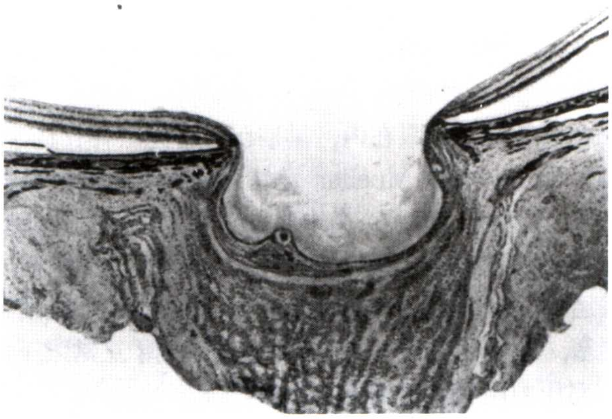


图 3-25　青光眼视神经萎缩组织学改变

早期青光眼杯，常易与先天性大生理凹陷相混淆。正常时，视乳头垂直径与生理凹陷垂直径之比值：C/D ≤ 0.5 ~ 0.6，先天性大生理凹陷和初期青光眼杯均大于这一比值，二者鉴别要点：①大生理凹陷无视野改变；②大生理凹陷是不发展的，青光眼杯反之；③大生理凹陷的边缘绝对不会到达视乳头边缘；④必要时可作 FFA，青光眼杯边缘荧光缺损、杯底荧光渗漏，大生理凹陷则无此现象（图 3-26）。

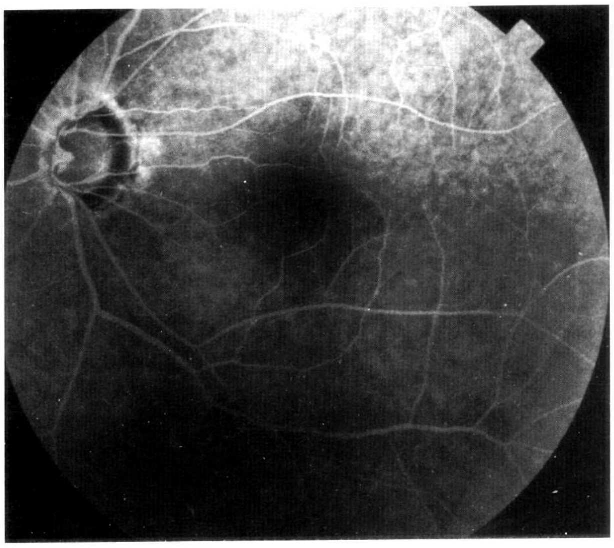


图 3-26 开角型青光眼晚期 FFA（192 秒）
视乳头青光眼杯杯缘不显荧光，杯底有荧光渗漏。

除视神经萎缩与杯状凹陷外，青光眼还可出现下列视乳头及其附近视网膜的改变：

1. **视乳头缘出血** 约有 1/3 开角性青光眼，特别是正常眼压性青光眼，在其病程中出现视乳头边缘火焰状小出血。出血大多发生于视乳头上、下边缘，推测由组织急性梗死所致。

2. **视网膜中央动脉搏动** 视网膜中央动脉压与肱动脉压的比值约为0.45，例如该患者肱动脉收缩压为 120mmHg，舒张压为 80mmHg，则视网膜中央动脉收缩压为 54mmHg，舒张压为 36mmHg，当眼压升至 36mmHg 或以上时，可见到视乳头面视网膜中央动脉自发性搏动。但在主动脉瓣闭锁不全、大动脉瘤、全身性低血压等视网膜中央动脉舒张压低于正常眼压时，搏动也可出现。

3. **视网膜神经纤维层缺损**（retinal nerve fiber layer defect） 用无赤光线在直接检眼镜或裂隙灯显微镜下观察时，可发现神经纤维缺损区。缺损区与视野改变相应。必要时可通过眼底摄片和眼底图像计算机处理，使纤维缺损图像更加清晰。共焦激光扫描检眼镜（confocal scanning laser ophthalmoscope）检查加图像处理，更能获得清晰的视网膜神经纤维层三维图像。

4. **视乳头周围有环状视网膜色素上皮和脉络膜萎缩，形成青光眼轮晕**（glaucomatous halo）。

以上视乳头及其附近视网膜改变，有助于原发性青光眼的诊断。特别是早期青光眼杯、视网膜神经纤维缺损等，对青光眼（特别是开角性青光眼）早期诊断大有裨益。

某些继发性青光眼，亦可见到视神经萎缩和青光眼杯。

主要参考文献

1 胡铮，赵家良．青光眼的眼底改变．见：张承芬主编．眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998，497 ~ 507

2 刘丽娟．正常眼压性青光眼．见：魏文斌，张晓峰，方严主编．当代临床眼科进展．合肥：安徽科学技术出版社，1998，137 ~ 147

3 潘英姿，李美玉．早期开角型青光眼视乳头立体结构计算机图像分析．中华眼科杂志，1996，32：345
4 Lampert PW. Pathology of the optic nerve in experimental acute glaucoma. Electro-microscopic studies. Invest Ophthalmol, 1968, 7: 199
5 Levy NS, Adams CK. Slow axonal protein transport and visual function following retinal and optic nerve ischemia. Invest Ophthlmol, 1975, 14: 91

第四章

视网膜及脉络膜血管病

第一节　视网膜中央动脉阻塞

视网膜中央动脉是视网膜神经上皮层内层营养的惟一来源。由于该动脉属于终末动脉，分支间无吻合，一旦发生阻塞，神经上皮层内层血供中断，引起急性缺血，使视功能急剧下降。

本病发病急骤。大多为单眼，亦可在数天或数年后累及另眼。患者发病年龄绝对多数在40岁以上，性别方面无明显差异。

本病自 1859 年由 von Graefe 首先报道以来，一度称为栓塞（embolism）。但临床及病理检查证明，真正的栓塞非常少见。解剖学上，眼动脉自颈内动脉分出处及视网膜中央动脉自眼动脉分出处均为直角分支，栓子进入视网膜中央动脉的机会微乎其微，栓子仅是本病发病原因中的一个偶然因素，因此现在通称为视网膜中央动脉阻塞（obstruction of the central retinal artery），栓塞的名称已渐被废弃。

【病因及发病机制】

1．**动脉壁改变与血栓形成**　动脉硬化、高血压等心血管系统疾病及全身或局部的炎症性血管病（如颞动脉炎、血栓性脉管炎、结节性动脉周围炎、Behçet 综合征、Eales 病、葡萄膜炎等）均可累及视网膜中央动脉，引起该动脉内膜增生或水肿，使管腔狭窄，内壁粗糙。由于血流冲力，狭窄处常留有间隙，当间隙尚剩有原管腔的三分之一时，临床上可无表现，但在某些因素作用下（如血栓形成、血管痉挛、血流灌注压不足或眼压升高等），此间隙可突然关闭而发病。

2．**动脉痉挛**　急性进行性高血压病、肾性高血压等引起动脉痉挛；慢性进行性高血压病病程经过中，因过度疲劳、精神紧张等因素，在小动脉已有硬化的基础上所导致的动脉痉挛，均可累及视网膜中央动脉引起其主干或其分支的一过性阻塞。

3．**栓塞**　本病很少由血循环中的栓子所引起，已如前述。由栓子发生阻塞者，栓子常来源于心瓣膜及附近大动脉内壁脱落的斑块及动脉瘤内的血栓等。栓子的病理检查，发现含有钙、胆固醇、脂肪及血小板等。此外，文献中报道亦含有空气、脂肪、肿瘤碎片、可的松、脓块、寄生虫及虫卵等栓子。视网膜中央动脉在进入视神经及球内之前，由于在穿过视神经硬鞘膜及巩膜筛板处管径变窄，为栓塞之好发部位，体积较小的栓子可发生于该动脉的某一分支。

4．**其他**　眼球后麻醉时球后出血及外科术时俯卧位全身麻醉后，亦能发生视网膜中央动脉阻塞。其原因可能与眼球受到压迫及患者处于失血或休克状态有关。

【临床表现】

临床表现因阻塞位置（主干或分支阻塞）及程度（完全性或不完全性阻塞）而有所不同。

主干完全性阻塞，在绝大多数病例视功能立即或数分钟内完全丧失，瞳孔散大，直接光反射消失。但有一些病例，在视野颞侧周边尚保留一狭窄的光感区，其原因可能与鼻侧视网膜视部向前延伸多于颞

侧，而周边视网膜营养受脉络膜及视网膜动脉双重供养有关。有一些病例，在生理盲点附近也可以残存视野小岛，其原因可能是视乳头周围视网膜能通过 Zinn-Halley 环小分支或后短睫状动脉与视网膜血循环吻合支取得血供使然。

主干完全性阻塞之初，ERG检查可见负相波形，因b波源自内核层而降低；a波源自视细胞层，由脉络膜供血而无明显改变。

检眼镜下，阻塞一开始视乳头仍保持原有色泽，视网膜动脉管径高度狭窄，血柱颜色发暗，管壁中央反射光带变得非常狭细甚至消失，其末梢小分支则已不易见到，静脉管径亦明显变窄。整个视网膜，特别是后极部视网膜成乳白色混浊，黄斑中心凹因无视网膜内层（仅有内界膜），不受视网膜中央动脉血供影响，其正常的红色在周围乳白色混浊烘托下，呈对比显著的圆形暗红色或棕红色斑，称为樱桃红斑（cherry red spot）。但也有少数病例，因水肿特别明显而形成皱襞，掩盖中心凹，而使樱桃红斑不能见到（图 4-1，4-2，4-3）。阻塞后 1 ~ 2 周，视网膜神经上皮层混浊自周边部向后极部逐渐消退，

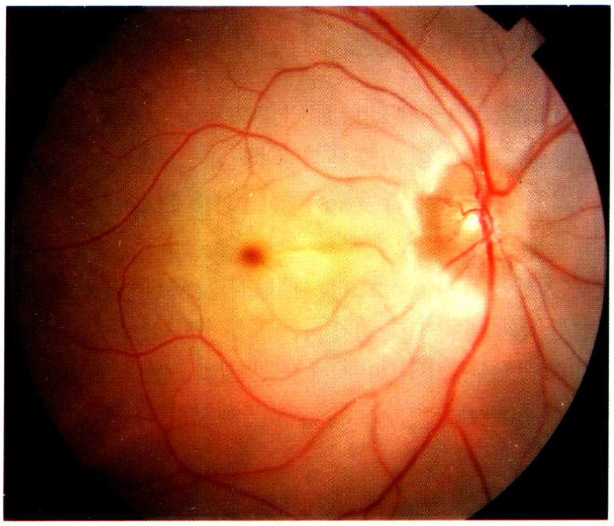


图 4-1 视网膜中央动脉主干阻塞

男，50岁。右眼突然失明一周，右视力＝光觉；左=1.0。右瞳孔散大、直接光反射迟钝；间接存在，患者有慢性进行性高血压病已 10 年。

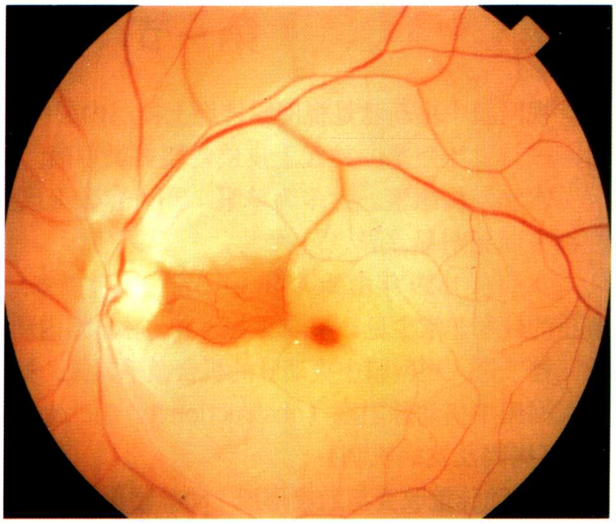
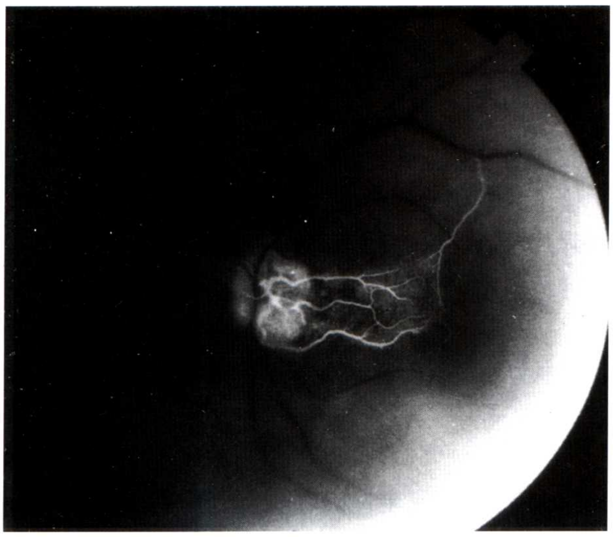
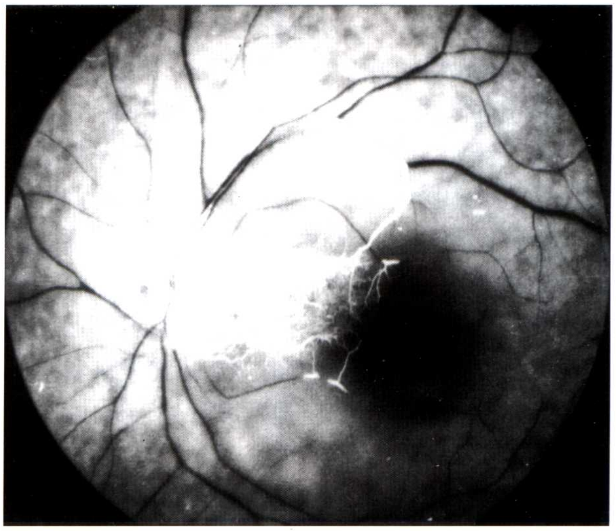


图 4-2 视网膜中央动脉主干阻塞视网膜睫状动脉未阻塞（本病例由黄晓安医师提供）

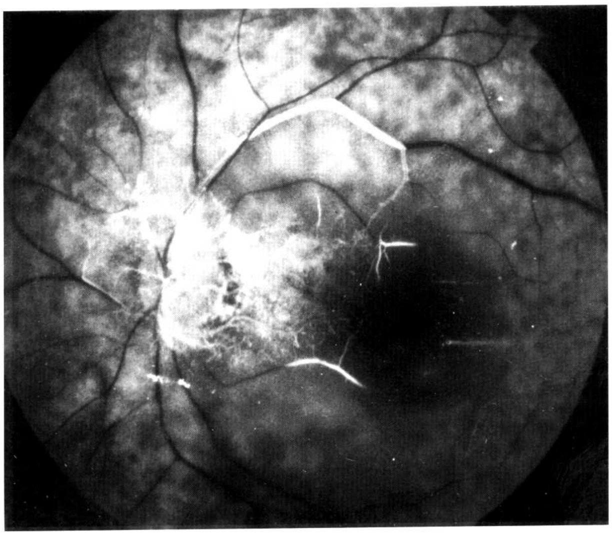
男，48 岁。左眼突然看不见 16 小时，视力 50cm 指数。患者有高血压病史已 12 年，摄片时血压 160/110mmHg。



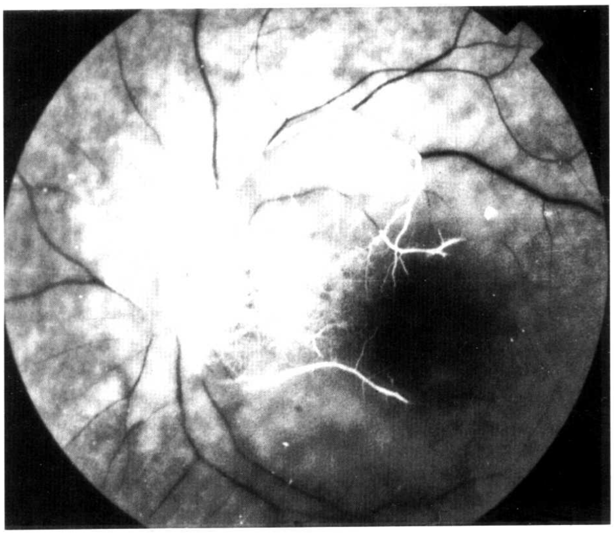
a：造影 15.4 秒，视网膜睫状动脉荧光充盈。视网膜颞上静脉小分支出现荧光。



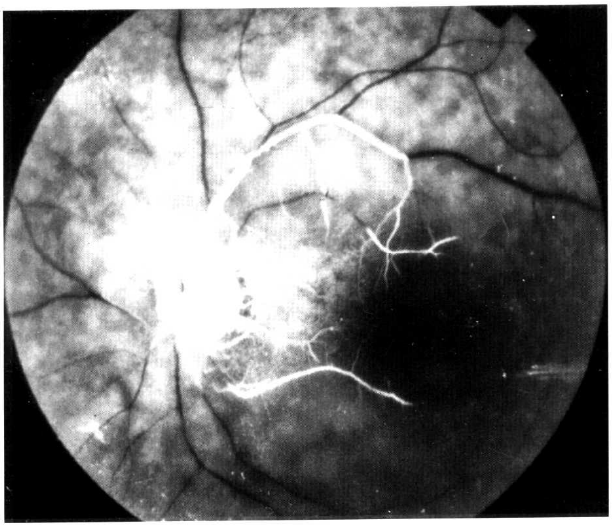
b：造影 17.3 秒，脉络膜荧光加强。视网膜颞上静脉小分支荧光充盈，回流中断。此外，黄斑上下小血管末梢呈节段状荧光，有逆行灌注。



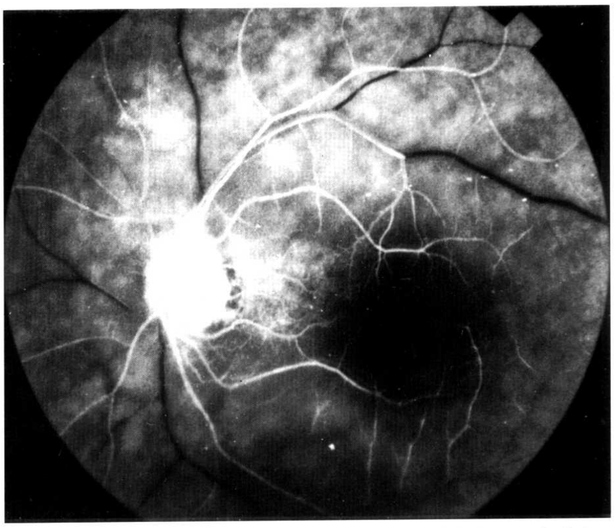
c：造影28.1秒，可见多处逆行灌注，视乳头面动、静脉出、入处（一级分支）无荧光。



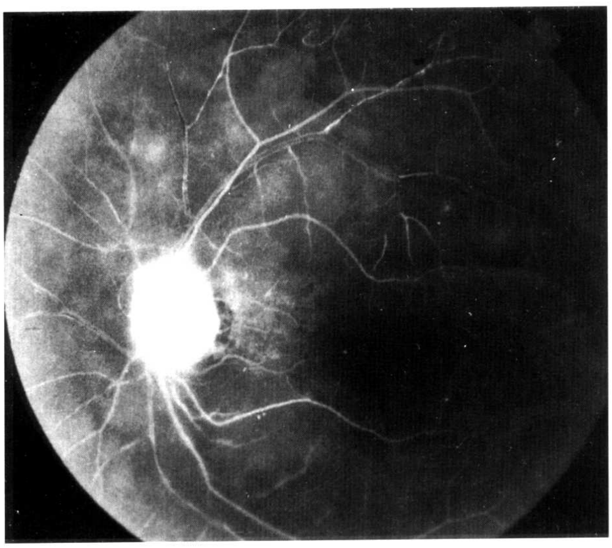
d：逆行灌注加强、延伸，颞上静脉回流到达一级分支。



e：造影51.5秒，动脉呈节段状。



f：造影81.2秒，中央动脉各分支大部已有荧光充盈，但狭细、充盈不全。中央静脉除颞上支一段外，其余均无荧光。



g：造影602秒，中央动、静脉均显荧光，充盈不全，脉络膜荧光已减退，视乳头苍色。

图4-3 图4-2的FFA片

恢复透明，接近原来的眼底色泽。因其内层已陷于坏死萎缩，视功能不能恢复。视网膜动脉仍极狭窄，管壁变性增厚，可出现白鞘或白线化。静脉管径亦细小，有时可见平行白鞘。后极部眼底常有色素紊乱，即色素斑点及脱色素斑点，呈粗糙的颗粒状外观。视乳头苍白或黄白色，境界清楚，称为血管性视神经萎缩（图 4-4）。

主干不完全性阻塞的视功能及检眼镜下改变，亦因阻塞程度而异。轻者视网膜动脉管径无明显改变，视网膜混浊轻微，视功能损害亦相对较轻。重者与完全性阻塞相接近，偶尔能见到动脉内血柱呈节段状离心性缓慢流动（淤泥现象，sludge phenomenon）。

分支阻塞，视网膜动脉各个大小分支均可发生阻塞，以颞上支阻塞多见（图 4-6）。当完全阻塞时，该分支管径狭窄，其血供区域视网膜水肿混浊，相应处视野突然消失。如果黄斑亦被包括在内，则出现樱桃红斑，中心视力急剧下降。分支不完全阻塞，因阻塞程度而有轻重不等的眼底改变及视功能损害。

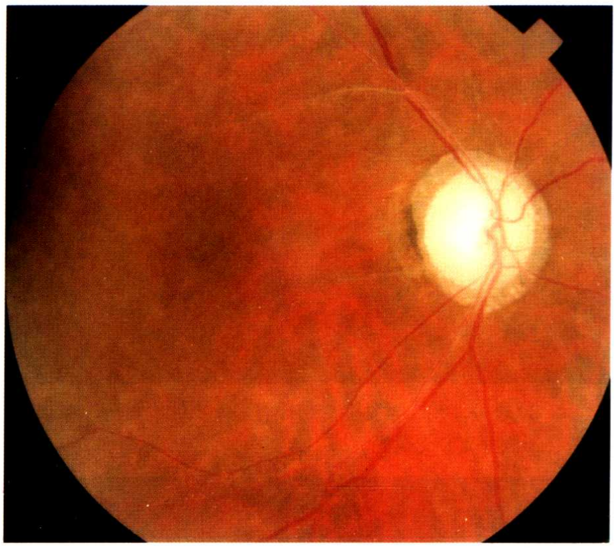


图 4-4 视网膜中央动脉主干阻塞后视神经萎缩

男，71岁。高血压病30余年，右眼中央动脉主干阻塞已半年，视力＝光觉、视乳头蜡黄色、周缘萎缩轮。

视网膜中央动脉阻塞，偶尔可见视网膜多处小出血点。大多在视乳头附近。这种小出血点发生于阻塞数周后，可能是小血管侧支吻合膨胀破裂或毛细血管因缺氧损害而全血渗漏所致。如果眼底有较为广泛而浓密的片状或火焰状视网膜出血者，则提示合并有静脉阻塞。

在少有情况下，视网膜中央动脉阻塞后期，可见虹膜面出现新生血管（虹膜红变），引起新生血管性青光眼。此种病例常同时存在睫状后长动脉阻塞或颈动脉狭窄。

我国约有15%左右的人有睫状视网膜动脉存在（张美欣，1979），当视网膜中央动脉主干阻塞时，如果患者存在有此种异常动脉，则因有该动脉血供而仍能保存视乳头颞侧一小块颜色正常的视网膜（通常包括黄斑，参阅图 4-2），可残留部分中心视力（参阅图 4-5a；4-5b）。反之，这一异常动脉亦可突然发生阻塞，视乳头－黄斑纤维束处及其附近视网膜出现苍白、水肿、混浊，中心视力急剧下降，并有中心绝对暗点。

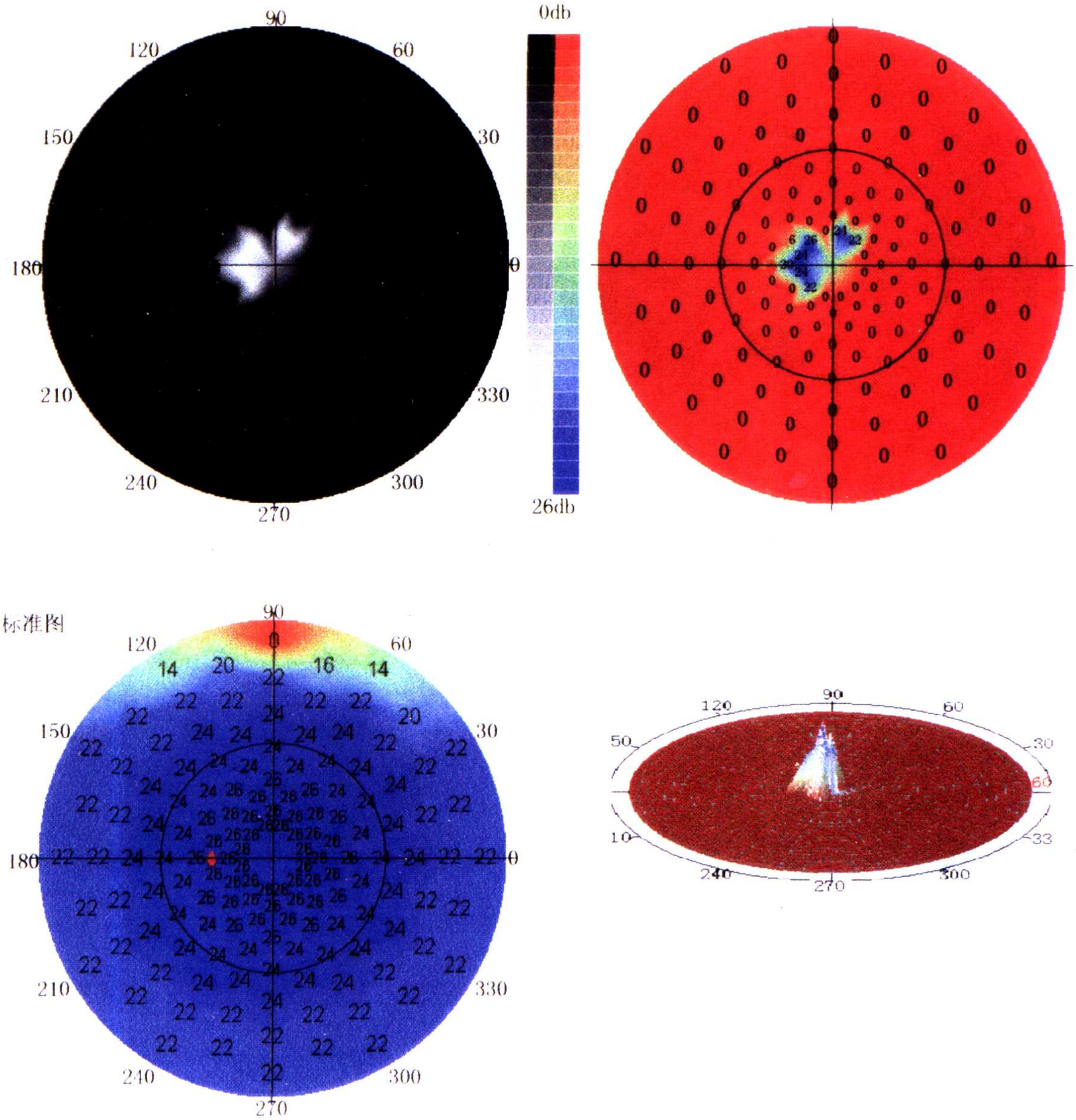
FFA检查所见：因造影与阻塞发生相隔时间、阻塞部位和程度不同，阻塞后血循环代偿与重建情况不同，以致造影所见各异。从动脉完全无灌注、充盈迟缓、小分支无灌注直至充盈完全正常等几种情况均可见到。一般常有下列数种表现：

1．病程早期所见 临床上在阻塞一开始立即进行 FFA 的机会可以说是没有的。所谓病程早期所见，实际上是指发病数小时甚至是超过 24 小时后的造影改变。

主干完全性阻塞时，视网膜动脉无荧光色素灌注，但视乳头有由睫状动脉供血的毛细血管，却很快有荧光充盈而且明显扩张，形成侧支吻合，并迅速回流于视乳头上中央静脉根部，使造影剂灌注于静脉主干近端，同时呈现特殊的逆流现象，即荧光从静脉主干向视乳头外静脉支逆行充盈（参阅图 4-3）。

主干完全性阻塞突然有所缓解或是不完全阻塞时，造影所见因当时的阻塞程度而异，阻塞较强者表现为荧光充盈迟缓。视网膜动脉完全充盈时间，正常眼约1 ~ 2秒钟，而在受阻动脉可延长30 ~ 40秒钟。因此造影动脉期至静脉出现荧光层流（早期静脉期）时间也非常缓慢，正常时相差仅1 ~ 2秒，而此时则长达30 ~ 40秒钟。静脉荧光暗淡或呈颗粒状，提示血循环严重不畅，阻塞程度较轻者，动、静脉充盈时间稍有延长或完全正常。

分支完全性阻塞在造影时，可以见到血流至阻塞处突然中断。在该处管壁有荧光渗漏，分支完全阻塞的另一指征为逆行充盈。由于阻塞支末梢端的压力相当低，使毛细血管来的血液回流成为可能，因而



分析 . . .

盲点监测:	0/15	假 阳 性:	0/12	假 阴 性:	0/12		
标 准 值:	23dB	视 敏 度:	1.17dB	缺损异度:	25.08dB		
象限缺损:	I=21.72dB	II=20.89dB	III=21.72dB	IV=23.00dB			

图 4-5(a)　图 4-2 初诊时视野图

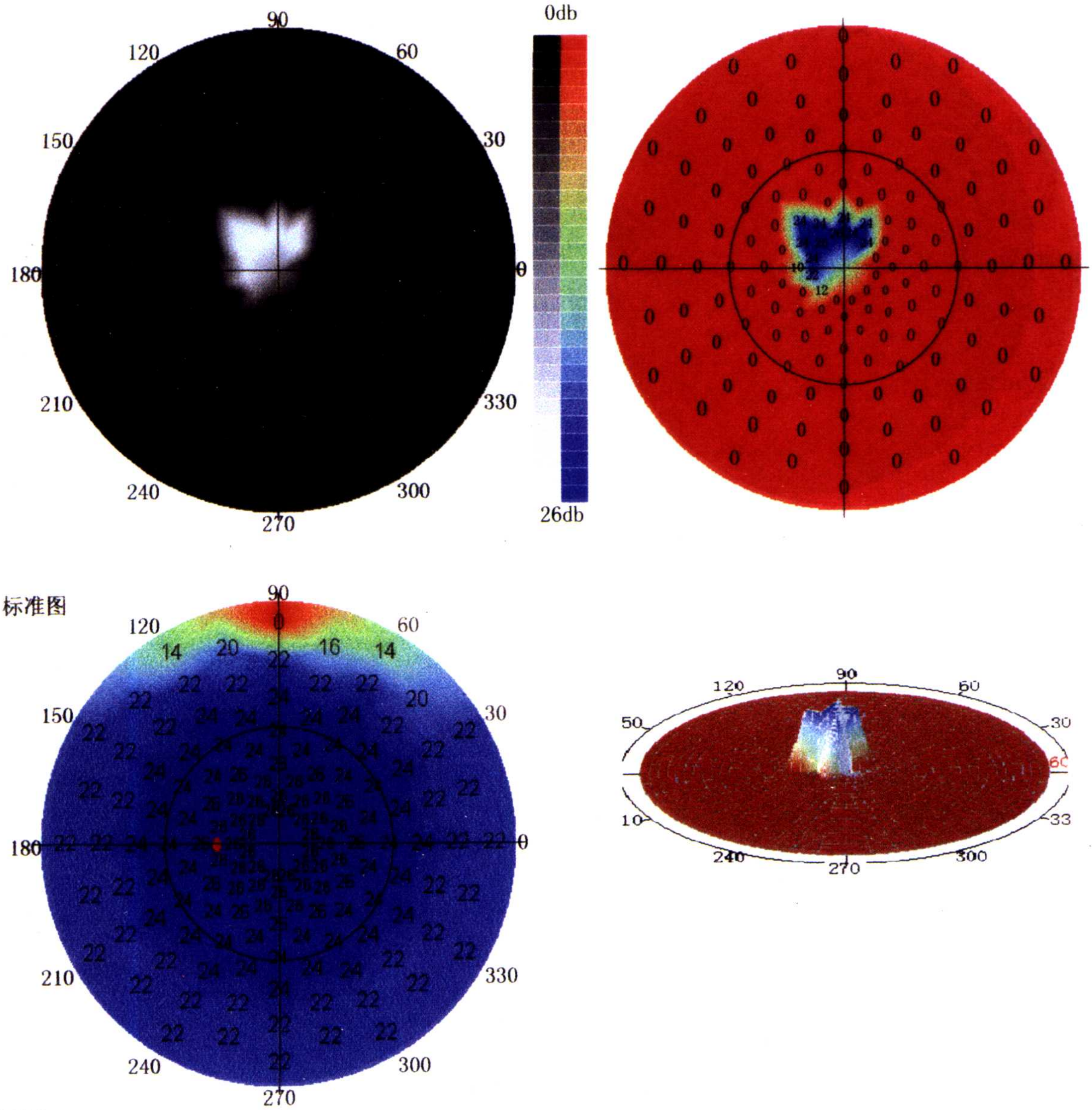
在阻塞初期荧光片上，可见该动脉末梢端荧光素灌注早于阻塞处近端。

分支不完全性阻塞，阻塞处管壁无荧光渗漏。该动脉支荧光充盈时间比其他正常分支略有延长或完全正常。

2．病程后期是指阻塞发病后数周乃至数月之后，此时 FFA 在主干或分支完全性阻塞眼，虽因侧支循环形成而动脉充盈时间恢复正常，但动、静脉管径狭窄、血管鞘膜、侧支管道及毛细血管无灌注区等仍能见到；有时还可以发现微血管瘤、新生血管等异常荧光及视网膜增生膜等所显的假荧光。

【病理】

视网膜中央动脉一旦阻塞，血流中断，视网膜神经上皮层内层立即缺氧及坏死变性，其严重程度和速度，与阻塞是否完全相一致。据实验报道完全阻塞后3小时作组织学检查，已可见到神经上皮层内层细胞胞膜破裂，核染色质堆积，细胞自溶及液体脱失，此后毛细血管管壁内皮细胞及壁间细胞变性，留



分析结果

盲点监测:	0/15	假 阳 性:	2/12	假 阴 性:	0/12
标 准 值:	23dB	视 敏 度:	2.00dB	缺损异度:	42.44dB
象限缺损:	I=20.33dB	II=18.61dB	III=22.06dB	IV=23.00dB	

图 4-5(b) 图 4-2 经治疗 8 天后视野范围略有扩大，但视敏度提高（视力增至 0.2）。

下大片无细胞、无功能的毛细血管区。视网膜内层细胞坏死被吸收后，为神经胶质所代替。

【诊断与鉴别诊断】

无论主干或分支阻塞，根据上述临床表现，即可作出诊断。在主干阻塞合并中央静脉阻塞时，因眼底广泛出血和水肿，动脉情况可被掩盖，仅凭眼底所见，易误诊为单纯的中央静脉干阻塞，但可从视功能突然丧失而予以鉴别（图 4-7）。

本病还必须与急性眼动脉阻塞（acute ophthalmic artery occlusion）鉴别。事实上，本病病例中，约5%由后者引起，但眼动脉阻塞导致视网膜中央动脉及睫状动脉血供同时中断，故在发病时，视网膜水肿混浊比本病更为严重，范围亦更为广泛，不能见到樱桃红斑（因脉络膜循环损害）；病程晚期，眼底后极部有显著色素紊乱（色素增生和脱色斑）。ERG 检查 a、b 波熄灭或接近熄灭。

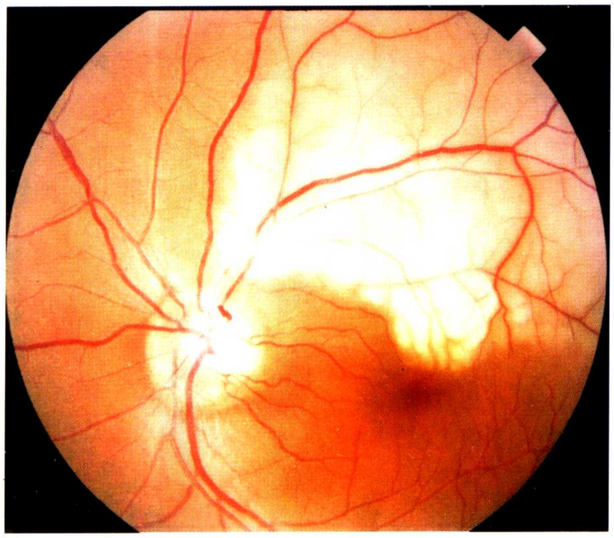


图 4-6 视网膜中央动脉颞上支阻塞

男，45 岁，发现并确诊"冠心病"5 年。左眼感到鼻下方视野缺损视力下降 15 天，视力 = 0.15。

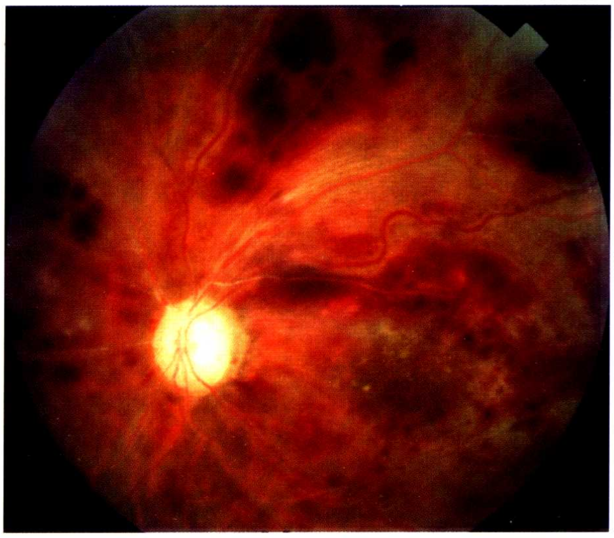


图 4-7 视网膜中央动脉主干阻塞合并中央静脉总干阻塞

男，58岁，左眼视力突然高度障碍月余，有高血压病病史10年。右视力 1.0；左眼前指数。FFA 动脉期 13.1 秒，充盈不全；静脉期明显延长(22.2秒)。有大片荧光被出血掩盖及无灌注区。造影后期，静脉管壁着色，并有荧光渗漏。

【治疗】

视网膜组织对缺氧极为敏感，一旦血供中断，在很短时间内即可陷于坏死而使视功能永久性丧失，因此应尽可能及早抢救以挽回部分视力。

1．**急诊处理** 一经确诊，立即吸入亚硝酸异戊脂，每次 0.2ml，每隔 1 ~ 2 小时再吸入一次，连续 2 ~ 3 次；舌下含化三硝基甘油酯片，每次 0.3 ~ 0.6mg，每日 2 ~ 3 次。球后注射 atropine 1 mg 或 priscol 12.5 ~ 25mg，以扩张视网膜动脉及解除痉挛；眼球按摩或前房穿刺，使眼压降低并加强视网膜动脉扩张程度；如果是栓子引起的阻塞，亦能将栓子随血流移向较小分支。

在上述治疗的同时，亦可给以吸入含 5% 二氧化碳的氧气，每次 10 ~ 15 分钟，连续数次。

Schmidt等（1992）提出，除给予眼球按摩外，同时以尿激酶（urokinase）或组织型纤溶酶原激活剂（tissue-type plasminogen activator，t-PA）通过微导管作眼动脉内注射（动脉内介入溶栓治疗），所报道的 14 个病例中，9 例挽救了部分视力，其中 4 例效果明显。但眼动脉注射在临床实际操作时有较大难度与风险。Bertram 等（1991）报道，用 t-PA 100μg 静脉滴注治疗发病后 6 小时 30 分钟及 7 小时的各一个病例，也取得可喜成效。

2．**后期治疗** 经急诊处理，视功能有所恢复时，继续内服血管扩张剂如菸酸（100 mg，日 3 次），丹参浸膏片（每次 3 ~ 5 片，日 3 次）或复方丹参滴丸（每次 10 粒，日 3 次）等；亦可用丹参注射液 40 ~ 60ml（每 ml 含生药 1g）加入低分子右旋糖酐或 5% 葡萄糖水 500 ml 内，静脉滴注，每日一次，15 次为一个疗程；葛根素 400 mg 加入生理盐水或 5% 葡萄糖水 250 ~ 500 ml 中静脉滴注，日一次，15次为一个疗程。以上丹参及葛根素静脉滴注均可视病情需要而连续2 ~ 3个疗程，可同时应用（如上午用丹参，下午用葛根素），亦可单用一种。

中药可用下列方剂：葛根 60 ~ 150g、黄芪 50g、党参 50g、丹参 50g、川芎 6 ~ 10g、柴胡 10g、桃仁 10g、地龙 15g、当归 10g，水煎服，每日 1 剂，分 2 次煎服。30 剂为一疗程，可连续 3 ~ 4 个疗程。在病程早期，加用麝香 1g，每日分 2 次（每次 0.5g）冲服，连续 10 日后停止。

此外，抗血小板凝集剂如乙酰水杨酸肠溶片（25mg 3次／日 饭后服，有消化道溃疡者不用）、潘生丁（dipyridamole，25mg 3 次／日），以及各种支持药物如维生素 B_1、B_6、B_{12}、E，ATP，辅酶 A 均可应用。

【预后】

本病的视功能预后很差。是否能挽救部份视功能，决定于就诊及抢救是否及时；也决定于阻塞的程度、部位、原因。发病后数小时内立即得到抢救者，预后较好。血管痉挛者及阻塞不完全者预后较好，分支阻塞比主干阻塞的预后要好；阻塞发生于视网膜中央动脉进入视神经硬鞘膜之后与进入视神经纤维束之前（因此处易于迅速建立侧支循环），预后亦优于阻塞发生在进入硬鞘膜处及进入视神经纤维束内处。

主要参考文献

1 张正心，刘春娴，王理理．视网膜动脉阻塞的眼底荧光血管造影．中华眼科杂志，1987，23:326

2 赵珈珊，张惠蓉．视网膜中央动脉阻塞病因和视力预后分析．实用眼科杂志，1990，12:720

3 谷万章．葛根素对视网膜动脉阻塞治疗机理的研讨．实用眼科杂志，1990，8:9

4 李寿玲．t-PA 在眼科的应用进展．见：魏文斌，张晓峰，方严主编．当代临床眼科进展．合肥：安徽科学技术出版社，1998，342 ~ 348

5 Brown GC，Retinal arterial obstructive disease. In：Ryan S J. Retina. Vol Ⅱ. St. Louis：CV Mosby，1989，403

6 Brown GC，Shields JA. Cilioretinal arteries and retinal arterial occlusion. Arch Ophthalmol，1979，97:84

7 Hayreh SS，Weingeist T. Experimental occlusion of the central artery of the retina. Ⅳ：retinal tolerance time to acute ischemia. Br J Ophthalmol，1980，64:818

8 Schmidt D，Schumacher M，Wakhloo AK. Microcatheter urokinase infusion in central artery occlusion. Am J Ophthalmol. 1992，21:429

第二节　视网膜中央静脉阻塞

视网膜中央静脉阻塞（central retinal vein occlusion）远比视网膜中央动脉阻塞常见。视功能损害虽不如动脉阻塞急剧，但亦相当严重。部分病例可因新生血管性青光眼等并发症而失明。

【病因及发病机制】

引起本病的原因，老年人与青壮年有很大差异。前者绝大多数继发于视网膜动脉硬化，后者则多为静脉本身的炎症。视网膜动脉硬化常见于慢性进行性高血压病或动脉硬化、心脏病。静脉炎症则可由静脉周围炎（Eales 病）、葡萄膜炎、Behçet 综合征、结节病、脓毒性栓子等引起。但临床上找不到明确原因者并不少见。

本病发病机制十分复杂，目前还不完全清楚，多数文献认为由动脉供血不足、静脉管壁损害、血液流变学改变等多种因素相互影响而成。其中静脉管壁损害可能是主要的。

1．**动脉供血不足**　Hayreh（1965，1971）通过动物实验后指出，视网膜中央静脉阻塞的发生，以动脉供血不足为前提。实验时如果只阻断其静脉，不足以引起临床上所见的典型改变。只有对动脉供血也加以障碍之后，才能形成。虽然 Hayreh 这一观点，并未得到以后的动物实验支持，但临床上确有一些病例，在 FFA 检查时可见视网膜中央动脉充盈时间明显延长，提示动脉供血不足这一因素，在部分患者中是存在的。动脉供血之所以不足，可能由眼动脉或颈动脉病变使视网膜中央动脉灌注压下降引起（Gass，1999）。如用彩色多普勒成像（color Doppler image）检查眼动脉或颈动脉，能发现病变的存在（粥样斑、狭窄、血流量减少，流速缓慢等）。当然，此一情况只见于某些视网膜中央静脉阻塞，决非全部。中央静脉阻塞 FFA 检查常见的动脉血流减弱，仅是静脉血回流受阻的一种反映，不能视为动脉供血不足。

2．**静脉管壁损害**　有两个原因，一受到其邻接处动脉硬化的波及而陷于硬化；二是静脉本身的炎

症。两者均可导致管壁增厚、管腔狭窄。硬化还能使内膜及内膜下细胞增生，炎症则可使内膜肿胀。细胞增生和内膜肿胀更加重了管腔的狭窄程度。除严重者因内膜与内膜直接接触发生闭锁外，亦可因内膜面变得粗糙、电荷改变，促使血小板沉着凝集而形成血栓（始为白色血栓-血小板血栓，后成红色血栓—全血血栓），导致静脉管腔完全或不完全堵塞。

众所周知，视网膜中央静脉总干阻塞好发于静脉穿越巩膜筛板处，分支阻塞好发于动静脉交叉处，可能因此种情况所在，动静脉被一层共同的血管外膜包绕（Scheerer，1923），一旦静脉管腔由上述原因而发生狭窄后舒展不易。

3．**血液流变学改变** 本病大多数患者均有这方面的改变，血液粘稠度及血小板凝集性增高，使血液通过静脉管径狭窄处更加困难和血栓易于发生。口服避孕药及应用拟交感神经药物对引发本病也有影响。其机制可能是：前者增加了血液的粘度，后者使血管缩窄。另外，也有人认为，以激活蛋白-C的阻抗 APC-R 为特征的抗凝系统的遗传缺陷，亦与本病有关。

除上述三者之外，眼球局部疾病与本病亦有相关性：视网膜静脉阻塞，特别是总干阻塞，与高眼压有一定联系。据统计，本病同时合并原发性开角性青光眼者达10%～20%。究其原因：第一，开角性青光眼患者本身大多有血液粘稠度增高；第二，巩膜筛板的病理性凹陷，可能不利于中央动脉灌注和静脉回流。也有人认为本病在远视眼的发病率高于正视眼和近视眼，提出眼轴过短是分支静脉阻塞的一个发病因素，但这一观点尚未得到公认。其他全身性疾病如心功能不全、心动过缓、血压突然降低等导致血流缓慢等血流动力学异常者；高血糖、高血压、高血脂等，均可助长阻塞的形成。

视网膜中央静脉阻塞时出现的一系列眼部体征，均继发于阻塞后的视网膜血循环紊乱和供氧不足。例如：视网膜出血是由静脉血回流障碍、血管壁脆性增加和血流瘀滞而引起纤维蛋白溶解酶局部功能亢进所致；静脉怒张迂曲、血柱色泽暗紫是由血液回流受阻所致；棉绒状斑是由深层毛细血管床缺血所致；黄白色硬性渗出斑是由出血后血液中脂类物质析出沉着所致。此外，视网膜水肿混浊、侧支循环形成、毛细血管梭形扩张、黄斑囊样水肿、以及虹膜面出现浓密的新生血管（虹膜红变）并由此继发新生血管性青光眼等等，无一不与此有关。

【临床分类】

文献中有多种分类法：按引起阻塞的原因可分硬化性、炎症性两种；按阻塞的位置可分总干、分支、半侧三种；按阻塞的轻重程度可分不完全和完全两种；按有无动脉供血不足可分缺血性（出血性）与非缺血性（瘀滞性）两种。缺血性与非缺血性阻塞实际上也就是完全性和不完全性阻塞，完全性阻塞使视网膜毛细血管大面积缺血（FFA 无灌注区总面积超过10个PD），检眼镜下见视网膜广泛出血。不完全性阻塞视网膜毛细血管缺血面积小，视网膜静脉迂曲扩张外，出血较少。视网膜中央静脉阻塞不完全性（非缺血性）比完全性（缺血性）多见，二者之比约为 7：3。但随着病程持续，不完全性可以转变为完全性。

【临床表现】

1．**视功能损害** 以阻塞的程度和是否累及黄斑而异。黄斑一旦受到波及，中心视力突然或在数天内显著下降，并出现小视与变视，严重者仅存眼前指数或手动。

当静脉阻塞而仍保持一定视力时，周边视野常无影响或有与阻塞区相应的不规则向心性缩小；中央视野则常因黄斑及其附近损害而有中心或旁中心暗点。

2．**眼底所见** 因病程早晚、阻塞位置、阻塞程度不同而有所不同。

总干阻塞时，视乳头充血肿胀，境界消失。整个视网膜水肿混浊，并布满大小不等的线状、火焰状、狐尾状的神经纤维层出血。有时能见到圆点状或形态不规则的深层出血。视网膜静脉怒张迂曲，部分被组织水肿及出血掩盖而呈节段状。视网膜动脉因反射性收缩显得比较狭窄。此外，特别在后极部常可见到棉绒状斑、黄斑放射状皱褶、星芒状斑和囊样水肿。视网膜浅层及深层出血，是毛细血管、微静脉或较大静脉不耐高压而破裂所致。出血量多时可见视网膜前出血，甚至突破内界膜进入玻璃体，形成玻璃体积血，使眼底不能透见。

分支阻塞（branch retinal vein occlusion）以颞上支最常见，其次为颞下支，再次为鼻侧支，黄斑分支较少。在分支阻塞时，上述各种眼底改变（出血、水肿、渗出、管径扩张、行径迂曲等），限于该分支引流区域。但颞上或颞下支阻塞，亦可波及黄斑。

视网膜中央静脉的一级分支在进入巩膜筛板之前，大多已形成总干。但有一部分先天异常者，在穿过巩膜筛板后面一段距离处才汇合成总干，所以在球后视神经内存在两根或两根以上的静脉干，姑称之为分干。当其中的一支发生阻塞时，称为半侧中央静脉阻塞（hemicentral vein occlusion）。

半侧阻塞所引起的病变范围大于分支阻塞，占整个眼底的1/2～2/3，视乳头出现与阻塞部位一致的区域性水肿混浊。

总干、分支及半侧阻塞均可因阻塞的程度轻重而有不同的眼底改变，不完全阻塞者（非缺血性），眼底出血量、出血面积、视网膜水肿混浊程度要比完全性阻塞者（缺血性）少而轻，FFA所见无灌注区面积之和小于10个PD，棉绒状斑偶见，黄斑囊样水肿发生率亦低得多。静脉阻塞后的血供情况，随侧支循环的逐渐建立而血循环障碍有自行缓慢恢复的倾向。大概经半年左右，视网膜水肿、出血渐渐消失，静脉管径恢复至原有宽度或宽窄不均。可见血管平行白鞘或管状白鞘，与阻塞静脉伴行的动脉可有继发性硬化，有时还能见到小血管瘤样梭形扩张。出血、水肿混浊严重者，在消退后，除常遗留色素紊乱外，有时因视网膜内层萎缩而出现颗粒状或斑驳状外观，有时因成纤维细胞等细胞增生，见到视乳头面前膜或／及视网膜（包括黄斑）前膜形成。视网膜血管后面有灰白色或黄白色簇状聚集的硬性斑点，此种斑点由脂质沉着而成。硬性斑形态不一，位于黄斑者呈星芒状，黄斑边缘者呈半环状。硬性渗出斑在出血、水肿混浊消失后仍可残存较长时间，甚至在数年后还能见其残存。

视网膜出血、水肿混浊的吸收，有赖于侧支循环的建立。侧支循环来源于视网膜毛细血管扩张，是以最短径路连接阻塞血管与附近开放血管或阻塞支本身阻塞段与未阻塞段之间的通道，如同水坝闸门关闭时的泄洪渠道。这种侧支循环的建立，在发病之初即已开始。但因被出血和水肿所掩盖，在检眼镜下不易发现，待出血和水肿减退或消失后才能见到，呈袢状或螺旋状迂曲。总干阻塞、半侧阻塞或靠近视乳头的分支阻塞，侧支循环常见于视乳头面或其边缘处。ICGA 提示，该处侧支循环为视网膜与脉络膜循环短路，视网膜静脉血流通过侧支循环进入脉络膜静脉（Takahashi，1998）。

侧支循环形成的早晚以及是否有效，对视功能有直接影响。特别是黄斑受害时，如果在中心凹与阻塞静脉之间，有一早期开放的侧支循环存在，预后就比较良好。即使一时由于侧支负荷过重而出现出血、水肿混浊，但当出血、水肿混浊吸收后仍可恢复有用视力。反之，如果在侧支循环形成之前视细胞已有不可逆性损害，则无济于视力的挽救。

完全性阻塞时，视网膜内层毛细血管床（包括毛细血管前动脉、毛细血管、毛细血管后静脉在内的整个末梢循环单位）血流阻断，造成片状缺血区，是检眼镜下所见棉绒状斑形成的基础。病程后期，棉绒状斑消退，在缺血区周围出现网状或卷丝状新生血管。新生血管与侧支循环在检眼镜下不易辨别。

总干或半侧阻塞时，部分病例可发生虹膜新生血管（虹膜红变），当新生血管扩展至前房角及进入小梁网堵塞房角，则导致新生血管性青光眼。虹膜红变、新生血管性青光眼多见于青年患者，老年患者较少。理由可能是年轻人新陈代谢旺盛，眼组织对缺氧敏感的缘故。部分病例在视乳头表面或／及视网膜形成新生血管，因新生血管易于破裂，可导致反复性玻璃体积血与随之而来的牵引性视网膜脱离。

3．FFA 荧光造影所见亦因阻塞部位（总干、半侧、分支）、阻塞程度（完全性、不完全性）及病程之早晚而有所不同。

总干完全性阻塞在病程之初，造影早期因视网膜有大量出血病灶，使脉络膜及视网膜荧光被遮蔽。在未被遮蔽处则可见充盈迟缓的动、静脉（动－静脉过渡时间延长，往往超过 20 秒）；造影后期，静脉管壁及其附近组织染色而呈弥漫性强荧光。当荧光素到达黄斑周围毛细血管时，如该处未被出血遮盖，便有明显荧光渗漏，并逐渐进入并潴留于微小的囊样间隙中。病程晚期，由于视网膜内层毛细血管床缺血而出现无灌注区。无灌注区周围残存毛细血管呈瘤状扩张。各种异常径路的侧支循环及新生血管在眼

底任何部位均可出现，但在视乳头面最多见。视乳头面的新生血管有时可以进入玻璃体，如果破裂，导致玻璃体积血。新生血管因有明显渗漏可以与侧支循环鉴别。

总干不完全阻塞在病程之初，FFA 早期，因出血量不多，荧光遮蔽较小，动－静脉过渡时间延长并不明显。静脉管壁渗漏及随后出现的管壁与其周围组织染色，亦轻于完全性阻塞。病变累及黄斑且无有效侧支循环者，则因中心凹周围毛细血管渗漏而出现花瓣状强荧光区（囊样水肿）。中心凹周围毛细血管拱环破坏而出现渗漏。病程晚期一般不见无灌注区和新生血管。

半侧阻塞与分支阻塞FFA 所见，亦因阻塞之完全或不完全出现与总干阻塞时病程早期及晚期相同之表现，但其范围则仅限于该分干或该分支的引流区。此外，有些分支阻塞病例，在病程最初阶段可以见到该分支阻塞处管径狭窄，其附近上流端出现局限性强荧光。（图 4-8，～ 4-18）

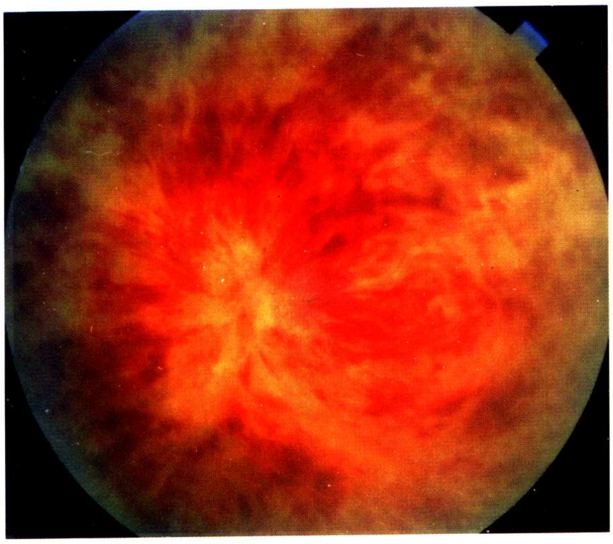


图 4-8　视网膜中央静脉总干不完全性阻塞（非缺血性）

女，57岁。有高血压病病史已7～8年。药物控制中。左眼视力高度不良半月余（30cm指数），检眼镜下未见棉绒状斑，FFA未发现无灌注区。黄斑出血水肿。

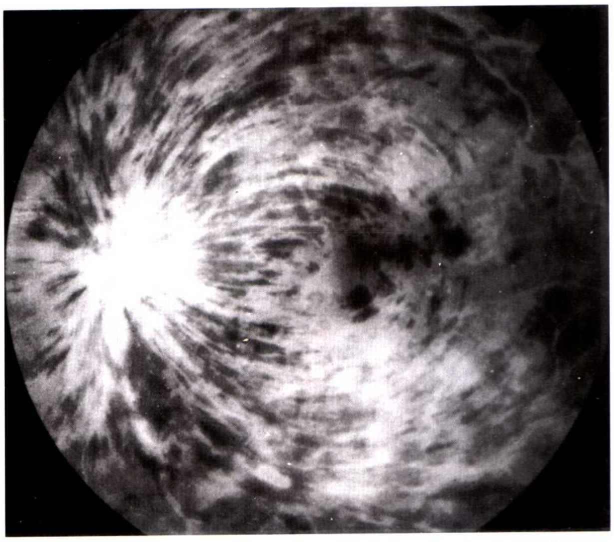


图 4-9　为上例（图 4-8）的 FFA 片（708.2 秒）

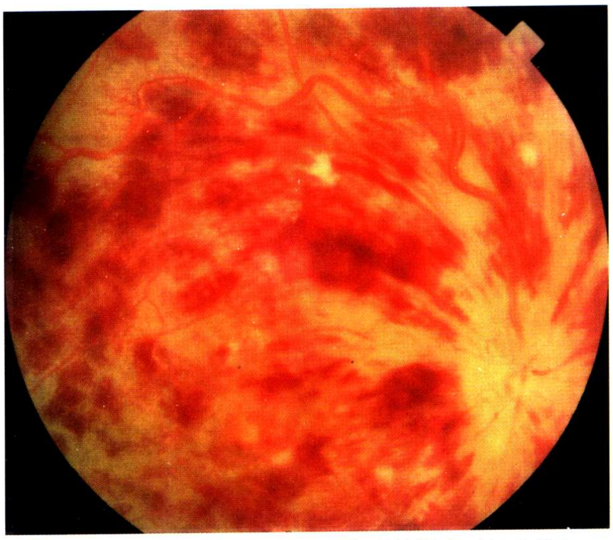


图 4-10　视网膜中央静脉总干完全性阻塞（缺血性）

男，49岁，高血压病已多年，高血脂，右眼视力高度不良已一月余（眼前指数）。检眼镜下有棉绒状斑，FFA 片上有大片无灌注区。左眼有高血压病Ⅲ类眼底改变，视力 1.5。

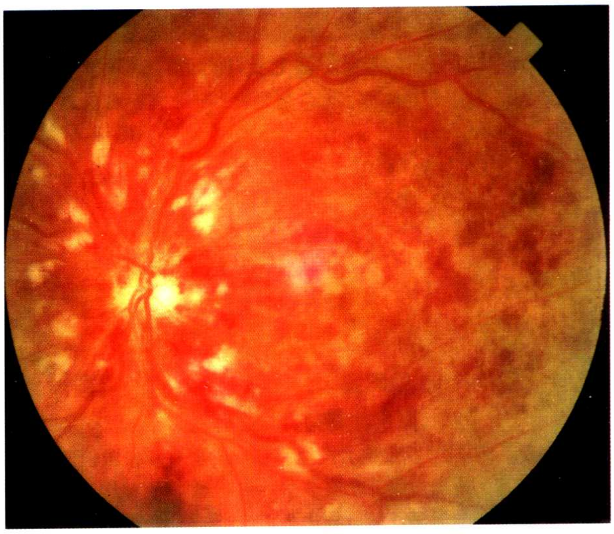


图 4-11　视网膜中央静脉总干完全性阻塞（缺血性）

男，74岁，有高血压病十余年。左眼视力高度不良已20余天（眼前指数），检眼镜下有众多的棉绒状斑，FFA片上有大面积无灌注区，黄斑水肿。

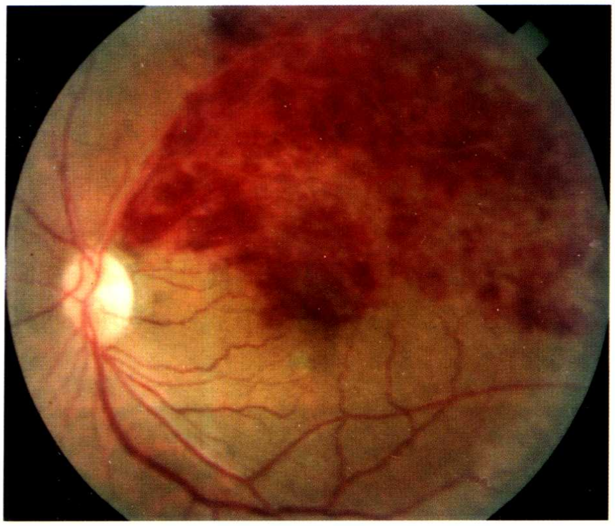


图 4-12 视网膜中央静脉颞上支阻塞

男，62岁，高血压病5年。左视力下降(0.1)视物变形、景色暗已7天。

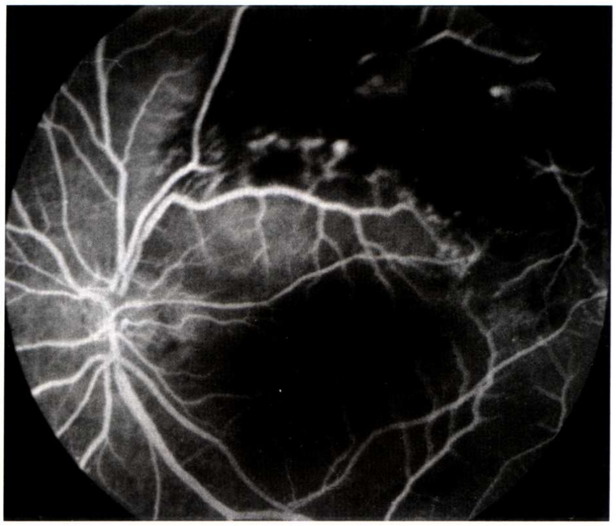


图 4-13 视网膜中央静脉颞上支阻塞

FFA 20.8 秒

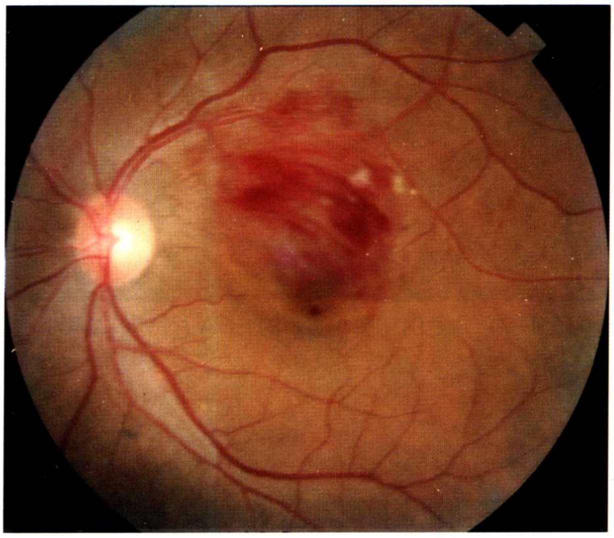


图 4-14 视网膜中央静脉颞上支小分支阻塞黄斑损害

女，50，左眼视力明显下降，视物变形一个月。右视力1.0；左0.2。

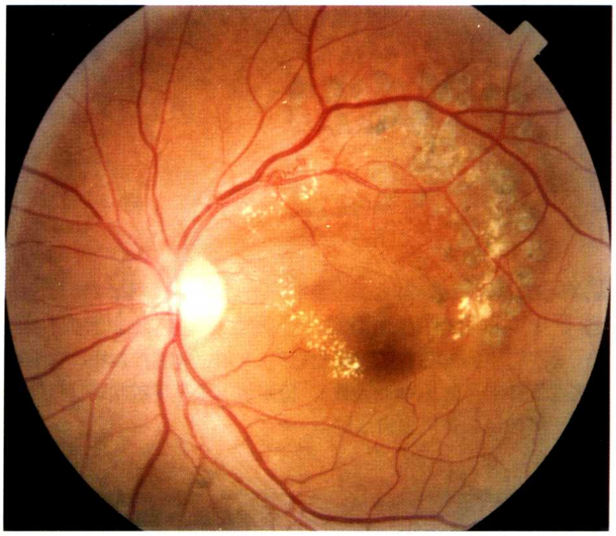


图 4-15 上例（图 4-14）激光光凝后

视力 0.3，变视症减轻。

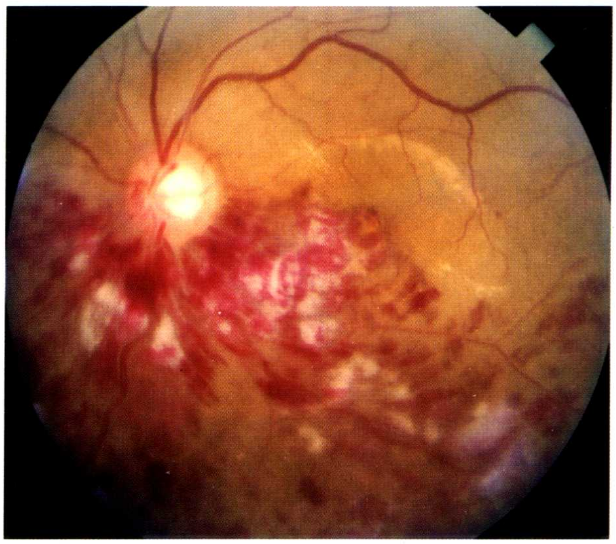


图 4-16 视网膜中央静脉完全性半侧阻塞

（原发性宽角青光眼并发）

女、57岁，左眼视力高度不良已三个月，检眼镜下下半侧眼底有大片出血斑并杂有多数棉绒状斑。FFA片上有相应于棉绒状斑的无灌注区。视力为0.02,因见到两视乳头出现凹陷扩大(C/D≐0.6)。凹陷边缘血管有屈膝状弯曲，测眼压两眼5.5/4≐20.55mmHg，房角镜检查为宽角。右眼视野鼻侧缩小，生理盲上、下侧扩大。诊断为两眼宽角性青光眼。

≐

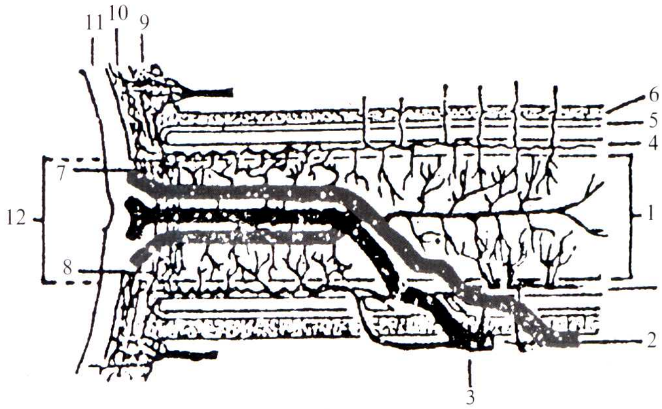


图 4-17　视网膜中央静脉在视神经内的两个分干图解

1. 视神经　2. 视网膜中央静脉　3. 视网膜中央动脉
4. 软脑（鞘）膜　5. 蛛网膜　6. 硬脑（鞘）膜
7. 筛板前区　8. 筛板区　9. 巩膜　10. 脉络膜
11. 视网膜　12. 视乳头

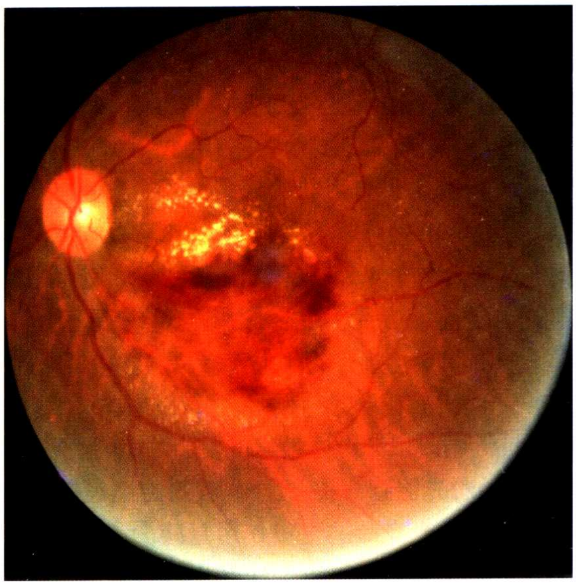


图 4-18　视网膜中央静脉黄斑静脉支阻塞

男，50，高血压病史5年。左眼视力下降4个月，视力0.03，侧视（旁中心注视）0.1。

【治疗】

1．药物治疗

（1）抗血凝药：尽管近数十年来，某些学者对 von Michel（1878）所提出的血栓学说持有异议，但抗血凝药物目前仍为本病治疗的首选药。

1）纤维蛋白溶解酶：此类制剂有尿激酶、链激酶、纤维蛋白溶解酶、蛇毒抗栓酶等。其中尿激酶无抗原性，使用前不必作过敏试验，毒性也较小，故最为常用。尿激酶（urokinase）能直接激活血浆及血凝块中纤维蛋白溶解酶原转变为纤维蛋白溶解酶，提高纤维蛋白溶解能力，从而使血栓溶解。常用剂量为 10000u，加入右旋糖酐 250 ~ 500ml 内静脉点滴注射或加入生理盐水 20ml 静脉注射，每日一次，10 ~ 15 次为一疗程。亦可以 100 ~ 500u 溶于 0.5 ~ 1ml 生理盐水中作球后注射，每日或隔日一次，5次为一疗程。也有文献报道，尿激酶等治疗不仅无效，还能使出血加重（Sanborn，1997），因此必须掌握剂量，在应用过程中如见出血增强，即予停止。

2）抗血小板凝集药：常用的该类制剂有乙酰水杨酸（acetylsalicylic acid，aspirine）肠溶片和潘生丁（dipyridamolum）。前者可抑制前列腺素合成酶和环氧化酶，有强大持久的血小板解聚作用。每日三次，每次饭后口服25 ~ 50mg（日剂量不要超过150mg，大剂量时能抑制血管内皮前列环素合成，而前列环素恰恰又是阻止血小板凝集所必需），有消化道溃疡者不用；后者可抑制血小板的释放反应，从而减少其凝集。每次 25 ~ 50mg，每日三次口服。

肝素、双香豆素等亦有抗凝血作用，现已少用。

（2）血液稀释疗法：等容血液稀释疗法（isovolemic haemodilution）的原理是降低红细胞压积，减少血液粘稠度和改善微循环。在患者肘静脉抽血400 ~ 500ml加入灭菌枸橼酸钠液抗凝，高速离心分离血细胞和血浆，在等待过程中，静脉点滴注射低分子右旋糖酐，然后将分离出来的血浆输回给患者。每隔 2 ~ 3 日重复一次，共 3 ~ 6 次。至红细胞压积降至 30% ~ 50% 为止。有血液病者（如白血病、严重贫血、血小板减少性紫癜等）、重要脏器疾病者（如严重心脏病等）、急性感染性疾病及传染病者禁忌。

低分子右旋糖酐静脉点滴注射，每日一次，每次 500ml，10 ~ 15 次为一疗程。也是一种血液稀释疗法。除能降低血液粘稠度外，还能改变静脉管壁内膜损害处的电荷，阻止血小板沉着。

（3）中药治疗：中药的活血化瘀药（复方或单味），均有一定的抗血凝、改善微循环、提高组织对缺氧的耐受性等作用。常用方有加味桃红四物汤（生地黄 10 ~ 15g、川芎 6 ~ 10g、当归尾 15g、赤芍药 10g、桃仁 10g、红花 10g、丹参 15g、广地龙 10g、枳壳 10g、郁金 10g、刘寄奴 10g、川牛膝 15g、柴胡6g、夏枯草15g、制香附10g），每日一剂，分两次水煎温服。由动脉硬化引起者，方中加山楂15g、海带（漂去盐，有甲状腺病者忌用）15g、鸡内金 10g。有高血压者再加天麻 10 ~ 15g、决明子 15g、菊花 10g。由静脉本身炎症引起者，原方加玄参 15g、丹皮 12g、黑山栀 10g、黄芩（酒炒）6 ~ 10g、黄连（姜汁炒）4.5 ~ 6g、制大黄 6g、连翘 25g、金银花 25g.。中药煎剂可单独应用，亦可与尿激酶、乙酰水杨酸肠溶片等配合应用。30 ~ 50 剂为一个疗程，必要时连续 2 ~ 4 个疗程。

（4）抗炎治疗：青年患者多由静脉本身炎症引起，可加服强的松等糖皮质激素，例如强的松20 ~ 30mg，日一次，于上午 8 时前顿服，低盐饮食，同时内服氯化钾，以避免或减少出现副作用。如全身有此类激素禁忌证，则改用非甾体激素抗炎药，如消炎痛、萘普生、保泰松等。

2. **激光治疗** 激光对本病的治疗包括激光光凝、激光诱导视网膜与脉络膜间吻合支形成等。

（1）激光光凝的主要作用是减少和防止毛细血管渗漏，特别是尽可能减少和防止黄斑囊样水肿的形成。光凝无灌注区，可预防新生血管或封闭已有的新生血管，从而极大地减少出血和出血进入玻璃体的机会。

黄斑毛细血管渗漏或毛细血管广泛破坏而导致视网膜水肿增厚，可采用格栅状光凝。总干完全性阻塞（缺血性），可采用大范围视网膜光凝，即习惯上所称的全视网膜光凝（panretinal photocoagulation）。全视网膜光凝对预防新生血管性青光眼有一定作用，特别在虹膜瞳孔缘出现逗号状 1 ~ 2 个红色小点时（新生血管芽），更应立即给以全视网膜光凝。

（2）对总干不完全阻塞（非缺血性）可作激光视网膜 - 脉络膜吻合术（laser chorioretinal anastomosis），目的是诱导视网膜与脉络膜间血管吻合支形成，正常时，视网膜静脉和脉络膜静脉之间存在压力梯度，当视网膜静脉阻塞发生后，这种压力梯度增大。以氩-绿激光（亦可用穿透力较强的氪红激光）破坏视网膜色素上皮层及其下的Bruch膜，使视网膜与脉络膜间血管构成短路后，视网膜静脉血便可顺着压力梯度流向脉络膜并形成固定的吻合支，从而降低视网膜静脉压，避免了由于视网膜循环障碍而引发的一系列病理改变。

3. **手术治疗** 已如前述，视网膜动静脉交叉处被共同的血管外膜包裹，因此静脉在交叉处易于受到动脉硬化等影响而导致管腔狭窄，血液回流受阻。因此有人试行切开交叉处血管外膜以缓解分支阻塞静脉压（动静脉外膜切开术，arteriovanous sheathotomy），在改善分支静脉阻塞的预后方面，取得了较好成绩（ Opremcak，1999）。对于总干阻塞视功能严重损害者（视力 ≤ 0.05），Opremcak（2001）提出在视乳头鼻侧作放射状视神经切开术（不能损及视乳头 - 黄斑纤维束及视网膜中央动、静脉），以解除视网膜中央动静脉在巩膜管内受到的挤压，据说有一定效果。至于严重并发症如牵引性视网膜脱离、浓密玻璃体积血、致密的机化膜等，可采取玻璃体手术。

【预后】

本病预后因阻塞的原因、部位、程度等而有很大差异。就发病原因而言，炎症引起的阻塞由于管壁与内膜肿胀是可逆性的，不同于动脉硬化波及而引起的阻塞。后者静脉管壁增厚、管腔狭窄由内膜下及内膜细胞增生所致，是不可逆的。故炎症性阻塞的预后应优于硬化性阻塞。就阻塞的部位而言，分支阻塞优于半侧阻塞，半侧阻塞优于总干阻塞。就阻塞的程度而言，不完全性（非缺血性）优于完全性（缺血性）阻塞。特别是总干的完全性阻塞，FFA有大面积无灌注区者，不仅致盲率高，而且新生血管性青光眼的发生率也高，预后更为不良。当然，对以上各项预后估计，都不是绝对的。例如是否能及早形成有效的侧支循环，是否能得到及时合理的治疗等，均直接影响预后。黄斑出现水肿后，短期内不能消退者，势必严重损害中心视力。

主要参考文献

1 陈家彝，贺宁. 半侧视网膜中央静脉阻塞. 眼底病，1989，3:174
2 张惠蓉. 视网膜黄斑分支静脉阻塞. 中华眼科杂志，1996，32:441
3 傅海涛（综述）. 视网膜静脉阻塞的治疗新进展. 国外医学眼科学分册，2000，24:179
4 张帆，刘哲丽. 激光诱导脉络膜视网膜静脉吻合术治疗视网膜静脉阻塞. 中华眼底病杂志，2001，17:8
5 Hayreh SS. Classification of central retinal vein occlusion. Ophthalmology, 1983, 90:458
6 Hayreh SS.Differentiation of ischemic from non-ischemiic central retinal vein occlusion. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol, 1990, 228:201
7 Gutman FA et al. Macular edema secondary to occlusion of the retinal veins. Surv Ophthalmol, 1984, 28: 462
8 Weinberg D. et al. Anatomy of arteriovenous crossing in branch retinal vein occlusion. Am J Ophthalmol, 1990, 109:298
9 Opremcak EM. Radial optic neurotomy for central retinal vein occlusion. Retina, 2001, 21:408

第三节 视网膜静脉周围炎

视网膜静脉周围炎（retinal periphlebitis）曾称青年复发性视网膜玻璃体出血。由Henry Eales于1882年首先阐明玻璃体积血与视网膜静脉的关系，并予以详细报道，故又名Eales病。多见于20～30岁男性。两眼多在一年内先后发病，且易复发。近年来，有人认为本病亦损害动脉，且病因不明，应改称特发性视网膜血管炎，但据多数文献及作者临床所见，本病累及动脉者仅一小部分病例，而且均以静脉炎症为主，因此并无改名之必要。

【病因】

病因多种多样。结核感染为常见原因已被多数学者所承认。其发病机制，除少数是结核杆菌由血源或局部蔓延直接侵袭外，就绝大多数而言，则为由结核菌毒素引起的III型变态反应。此等病例全身及眼部均无活动性结核，或仅有陈旧性病变（如肺部、肺门部钙化灶），结核菌素皮肤试验强阳性，并可诱发病灶反应，使视网膜静脉炎症及玻璃体积血突然加剧。

脓毒性病灶，如慢性扁桃体炎、龋齿、皮肤脓肿等，亦为本病比较常见的原因。此外，血栓闭塞性脉管炎、蛔虫病、梅毒、类肉瘤病（结节病）、Behçet综合征等，也有引起本病的报道。

【临床表现】

视功能损害，因受累血管的大小、出血量多少及部位而定。如病变位于眼底周边部小血管且出血量不多者，患者多无自觉症状或仅有飞蚊症。当侵及较大静脉，出血量多时可突破内界膜进入玻璃体。或出血虽少而位于黄斑及其邻近者，视力也会突然减退。严重者可迅速下降至眼前指数、手动、甚至仅剩光感（玻璃体积血所致）。

只有在视网膜出血未进入玻璃体或玻璃体少量积血时，才能见到眼底，视网膜静脉改变常见于眼底周边部的小分支，管径扩张迂曲呈纽结状，管壁伴有白鞘，附近有火焰状或片状出血。其间杂有灰白色境界模糊的渗出斑，渗出斑部分掩盖静脉，使静脉似中断状或切削状。病灶处视网膜轻度水肿混浊，有时也可见到邻近小动脉累及、出现白鞘或被渗出覆盖。（图4-19，4-20，4-21）。玻璃体有大量积血者，眼底无法窥见，裂隙灯显微镜检查，只能见到前部玻璃体内暗红色血性混浊。开始1～2次的玻璃体积血吸收较快，发病数周内已大部消失，视力亦随之好转。如果黄斑尚无损害，视力可恢复至正常或接近正常。

本病初起时一般只发生在某支或某几支周边部静脉小分支，以后波及较大静脉，但也有一开始就有

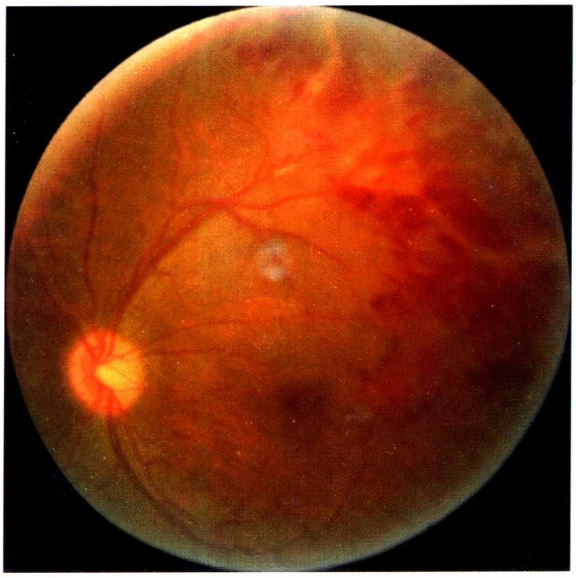


图 4-19　视网膜静脉周围炎（活动期）

男，22 岁，近三年来两眼曾有数次突然发生眼前黑影飘动，左眼在 14 天前又突然出现，视力 0.8 。

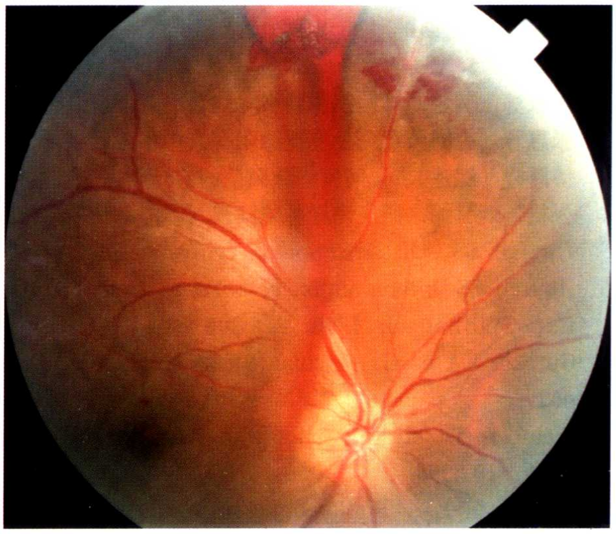


图 4-20　视网膜静脉周围炎（活动期）

男，31岁。右眼视力突然下降，有黑影飘动20天。右视力0.25；左 1.5 。

较大静脉受害者。当发生于视乳头或其附近的静脉时，视乳头面水肿混浊，近处视网膜出血、水肿明显，黄斑可见星芒状渗出。

炎症活动期间，偶尔亦可见到脉络膜炎症病灶。病灶呈斑块状，灰黄色或灰白色。境界模糊，位于视网膜血管后方，在视网膜炎症静脉附近或间隔一些距离。

炎症静止期间，视网膜出血及水肿消失，视网膜静脉管径恢复正常或变得狭窄，静脉管壁残留白鞘。如果炎症时有静脉阻塞，则该支呈现节段状或整支血管白线化。邻近处可见新生血管或形成吻合，并有瘢痕性白斑及色素斑点。（图 4-22，4-23，4-24 ）

本病易复发，屡次反复后，玻璃体积血越来越不易吸收。最终机化，表现为不同范围、不同形态的

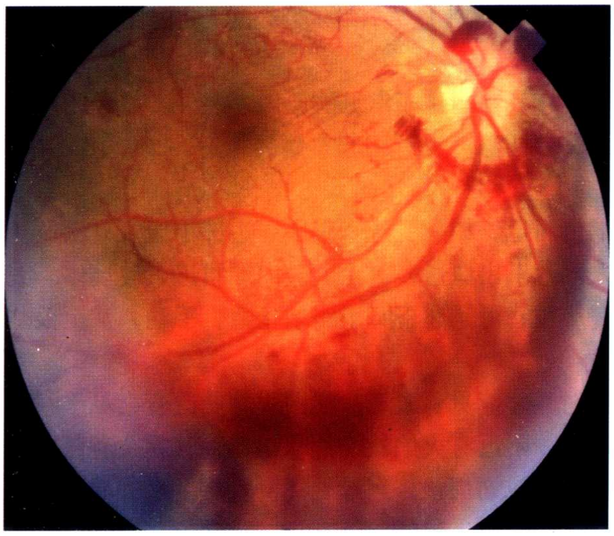


图 4-21　视网膜静脉周围炎（活动期，后部玻璃体部分积血）

女，29 岁，右视力突然下降，眼前黑影遮盖 7 天，视力 0.1 。

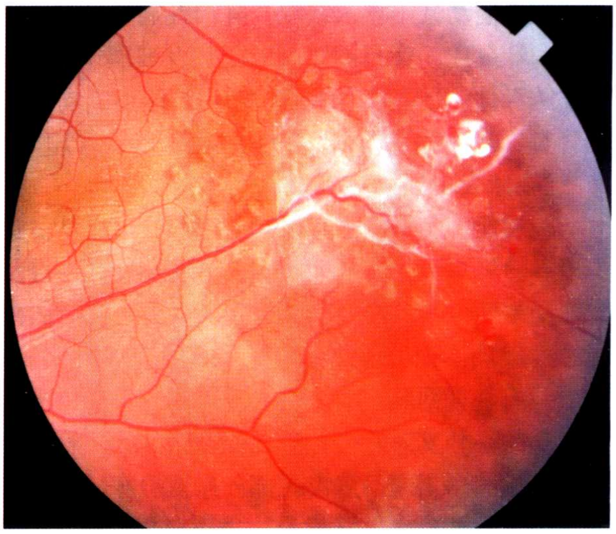


图 4-22　视网膜静脉周围炎（安静期）

男，34 岁。左眼突然视力高度障碍，诊断为玻璃体积血，视力眼前指数。因右眼用间接检眼镜检查发现颞下周边眼底静脉末梢分支处有陈旧性炎症病灶。诊断：两眼视网膜静脉周围炎，左眼玻璃体积血，本图为经半年治疗后的左眼底像，炎症已趋静止，病灶前玻璃体局限性瘢痕混浊。

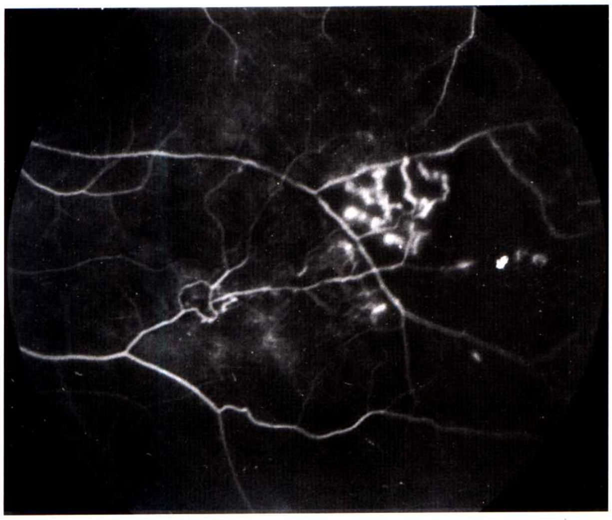


图 4-23　视网膜静脉周围炎（安静期）
FFA 片上新生血管及形成的吻合支（44.5 秒）

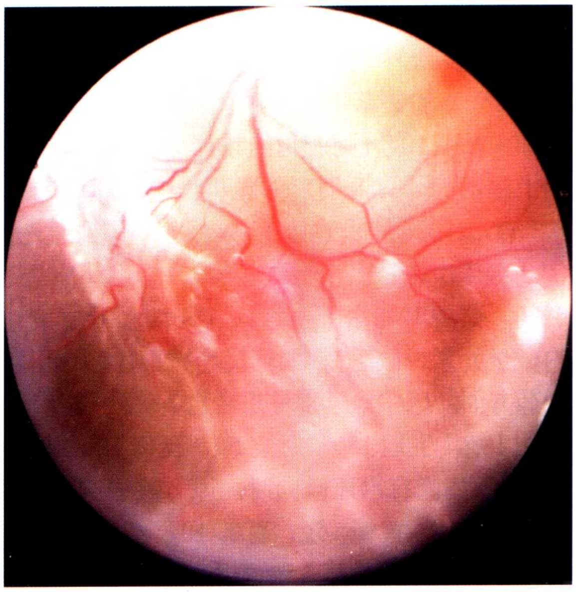


图 4-24　视网膜静脉周围炎玻璃体积血吸收后遗留大片玻璃体膜状混浊，视网膜血管被遮盖。

机化膜。机化膜上可有新生血管，薄弱的新生血管壁易破裂，更增加了出血反复发作的机会。另外，机化膜的收缩亦易于导致牵拉性视网膜脱离。

【诊断】

本病大多双眼受累，但两侧病情严重程度及复发频率并不一致。在一眼有玻璃体大量积血而眼底不能检查时，不管另眼有无症状均应充分扩瞳后检查眼底。如在周边部见到一处或数处静脉小分支充盈迂曲；附近有出血及或渗出病灶，静脉管壁白鞘或混浊，即可作为本病的临床诊断依据。

至于病因方面，应尽可能查清，使治疗有的放矢。详细地进行全面体检和必要的化验室检查，如胸部透视或摄片等检查有无结核或类肉瘤病（结节病），皮肤、口腔、耳鼻喉科检查有无脓毒性病灶或浅表溃疡；作抗“O”、梅毒快速血浆反应素试验、血象、大小便常规等检验。因本病主要原因为结核变态反应，结核菌素试验似乎是必要的，但皮试阳性，不能肯定眼病是由结核所引起；只有病灶反应呈阳性，根据才算充分，而一次病灶反应能使病情急剧恶化，视力可以受到毁灭性损害，这种惨痛教训，临床上时有发生。所以只要患者有结核既往病史或见到全身的非活动性结核（如肺门或肺部纤维化、钙化病灶），即可据此推断，即使不能证明结核，亦可作一个阶段的诊断性抗结核治疗（井街讓方案，参阅第五章第十一节）。

【病理】

有两种不同情况：一是肉芽肿性。病变处视网膜静脉管壁及其周围组织有淋巴细胞结节状浸润，其间杂有上皮样细胞及巨细胞，静脉壁可见梭形膨出。附近视网膜组织可以发现裂隙，并有内皮细胞覆盖，可能是表明血管吻合的开始。静脉内皮细胞亦有增生，严重时可阻塞内腔而使血流停滞。另一类比较多见，表现为非特异性炎症改变。这两种性质的静脉炎症，均可见到病灶附近视网膜出血及玻璃体积血（在偶然情况下，亦均可波及邻近小动脉）。病灶附近纤维蛋白团块，以及视网膜出血和玻璃体积血，最终形成机化膜。

视网膜静脉周围炎大多是原发的。病变局限于视网膜。也可以由葡萄膜炎症蔓延而来。即所谓继发性视网膜血管炎。

【治疗】

本病治疗，大体上可分两个阶段：

第一阶段，即在出血突然发生之后，应嘱咐患者避免剧烈活动，尽量静卧；多给患者安慰和解释，

以消除由视力急剧下降而产生的焦虑恐惧心理，并给以内服或注射安特诺新（adrenosin）、维生素K、C、芦丁及钙剂（是否能应用糖皮质激素尚有争议）。亦可用凉血止血中药内服：生地黄15g、白茅根30g、白芨15g、仙鹤草15g、侧柏炭10g、藕节炭15g、连翘25g、槐花15g，水煎两次，集两次煎出液，乘热加入阿胶10g（阿胶用蛤粉伴炒，炒成阿胶珠后，除去蛤粉），再用微火炖化，于一日内分两次温服。经上述治疗4～8周后如无再出血，即可进入第二阶段治疗。

第二阶段的重点为病因治疗，其目的是防止再发。如病因为结核的可能性较大者，内服异烟肼（0.3g，1次／日、于上午顿服），异烟肼能透过血－眼屏障，且无太大副作用，因此可以持续应用较长时间，必要时加用维生素B_6（30mg 1次／日，晚间顿服）及补充一些锌剂（长期应用异烟肼可引起体内微量元素锌缺乏）。如怀疑为脓毒性病灶引起者，可清除可疑病灶，如龋齿、扁桃体炎、副鼻窦炎等。中药方面，因中医学辩证患者常有“阴虚火旺证”，故以“育阴潜阳”药为主。用知柏地黄汤（知母10g、黄柏10g、生地15g、丹皮6g、萸肉10g、泽泻10g、山药15g、茯苓10g），加鳖甲15g、龟板15g、玄参15g。如尚有出血倾向时，原方除去有抗血凝作用的丹皮，亦可结合病因增加一些药品，如结核性者加玉竹15g、黄精15g、百部10g、天葵子10g、白芨15g；脓毒性感染者加金银花15g、连翘15g、紫花地丁15g、蒲公英15g、山豆根15g。

本病是一种慢性病，在病程经过中易于反复发作，因此第二阶段的治疗，必须坚持一年或一年以上。当突然又有新鲜出血时，仍改按第一阶段治疗。

在治疗期间，必须加强营养，注意休息，避免性生活，避免身心过度疲劳。

一般说来，开始1～2次玻璃体出血，能较快自行吸收；但多次反复后，就难以消失，可试用碘剂。碘剂应在出血之后两个月开始使用，因从病理学上考虑此时静脉管壁损害已修复巩固，不致因碘剂作用而诱发再出血。

有人主张用激光光凝病变血管防止复发，文献上有治疗成功的报道

严重的玻璃体积血，在三个月内不见消退，并有机化膜形成导致牵拉性视网膜脱离危险者，作玻璃体切割术，同时进行眼内激光，光凝可疑病变血管。

【预后】

本病视力的预后，取决于黄斑是否受害及牵拉性视网膜脱离是否发生。玻璃体积血多，或复发频繁者，一般预后较差。但只要黄斑未受损害，在积血吸收及病变静止期间，视力可恢复至原有水平或接近原有水平；反之，黄斑被累及者，即使出血甚少，或仅第一次发病，视力也有永久性损害的可能。玻璃体大量积血，特别是反复发作后的玻璃体积血，常不易消失，终因机化而形成玻璃体增生膜；严重者可因增生膜收缩而引起牵拉性视网膜脱离，预后不良。

主要参考文献

1 郝玉芝．抗结核和皮质类固醇联合治疗视网膜静脉周围炎的临床观察．眼底病，1990，6:173
2 黄叔仁．眼病辨证论治经验集．合肥：中国科技大学出版社，1997．111～114，197～201
3 Gieser SC, Murphy RP. Eales' disease. In: Ryan SJ. Retina Vol Ⅱ. Chapter 86. St Louis: CV Mosby. 1968. 535

第四节　节段状视网膜动脉周围炎

节段状视网膜动脉周围炎（retinal segmental periarteritis）是一种主要发生于视网膜动脉管壁外层及其周围组织的炎症性病变。少见。国内文献中自1964年张承芬首例报道以来，至今仅十余例。患者多为青壮年，一般单眼罹病。病因不明，可能与结核等引起的变态反应有关。常伴有活动性葡萄膜炎

症，特别是脉络膜炎症。

【临床表现】

早期常因葡萄膜炎症，导致睫状充血、角膜后灰白色点状沉着物、房水及玻璃体等屈光间质混浊，眼底不易看清。待混浊减轻后，才能见到炎症处视网膜动脉管壁不透明，并有疏密不等的白色、灰白色或黄白色渗出，呈袖套样或指环样环绕于血柱周围；此种改变以邻近视乳头的一、二级分支和动脉分叉处更为明显。动脉管径变窄，有时可见整个小分支白线化。在动脉病变附近，视网膜有不同程度的水肿和出血，往往还能见到急性渗出性脉络膜炎症病灶。静脉偶有累及，表现为管径扩张，粗细不等如腊肠样。当动脉周围炎症消退时，动脉管四周的渗出逐渐消失，管壁完全或部分恢复透明。脉络膜炎症病灶，成为不规则的灰黄或灰白色萎缩斑，伴有色素增生。

FFA检查所见：视网膜动脉除管径狭窄外，一般无明显异常，即使在白线化的小分支内，仍有荧光充盈，但动-静脉时间略有延长；造影晚期，动脉管壁常有荧光着色，无渗漏；附近脉络膜炎症处在造影早期，即可见到荧光渗漏。

【治疗】

本病病因及发病机制尚不清楚，故多采用对症治疗。糖皮质激素全身及局部应用，比较敏感，效果良好。

如怀疑结核时，不妨在应用糖皮质激素或非激素类抗炎药治疗的同时，给以抗结核治疗。其他如钙剂及维生素C、E、P等和各种支持药物也可应用。有前部葡萄膜炎时，散瞳、热敷等常规治疗，亦属必要。

【病程及预后】

本病发病较急而经过则极缓慢，常持续数月或更久。在及时治疗后，视力大多能恢复正常或接近正常。治愈后一般不再复发。

主要参考文献

1 张承芬．节段状视网膜动脉周围炎．中华眼科杂志，1964，11:71

2 赖盛辉，李占，冯葆华，等．节段状视网膜动脉周围炎．眼底病，1987，3:106

3 Griffin AC, Bodian M. Segmental lesions retinal periarteritis. Am J Ophthalmol, 1959, 47:544

4 Orzalesi N, Ricciardi L. Segmental retinal periarteritis. Am J Ophthalmol, 1971, 72:55

第五节 外层渗出性视网膜病变（Coats病）

外层渗出性视网膜病变（Coats病）(external exudative retinopathy, Coats' disease) 由George Coats于1908年首先报道，故又名Coats病。大多见于男性青少年，女性较少。少数发生于成年人，甚至老年人。青少年患者与成年患者之比约4：1（Woods, 1963）。见于成年人者，称作成人型Coats病，亦即Leber于1912年曾作报道的多发性粟粒状微血管瘤（multiple military aneurysms）。Coats病通常侵犯单眼，偶为双侧。病程缓慢，呈进行性，早期不易察觉（尤以儿童患者），直至视力显著减退、出现白瞳或失用性外斜时才被注意。

【病因及发病机制】

本病病因尚不清楚。其发病机制则与视网膜血管的结构异常有关，血管内皮细胞屏障作用丧失，血浆大量渗出并蓄积于视网膜神经上皮层下，导致视网膜神经组织及血管结构的大面积、多层次损害，从而引起一系列的临床改变。但这种视网膜血管异常是先天性的还是后天性的？是原发性的还是继发性的？目前尚无定论。

【临床表现】

患者全身体格检查无其他异常，病眼在黄斑未受损害之前，视力不受影响，亦无其他不适。眼球前段检查无阳性体征，屈光间质清晰，视乳头正常或略有充血。视网膜大片渗出斑块多见于眼底后极部，亦可发生于其他任何部位；面积大小不一，单块或多块，形态不规则，呈白色或黄白色，隆起于视网膜血管下方，偶尔亦可遮盖部分血管。隆起度相当悬殊，从不明显到十余个屈光度不等。渗出斑块周围常见暗红色出血，并有散在或排列成环状的深层白色斑点。斑块表面，可见有发亮的小点（胆固醇结晶），有时还有色素沉着。视网膜动静脉均有明显损害，表现为一、二级分支充盈扩张，二或三级以后小分支管径变细，周围有白鞘，管腔呈梭形或球形扩张，或作纽结状，并可有新生血管和血管相互间吻合等。血管异常是视网膜下大片渗出及出血等的基础。微循环障碍使视网膜出现区域性或广泛的灰白色水肿，黄斑可有星芒状斑。在缓慢而冗长的病程中，上述种种改变新旧交替出现，病变时轻时重、终于发展到视网膜脱离。脱离面呈灰暗的浅棕色或青灰色。有些视网膜下大量出血的病例，出血进入玻璃体，机化后形成玻璃体增生膜。有些病例还可并发白内障、前部葡萄膜炎、继发性青光眼或低眼压等。（图 4-25，4-26）

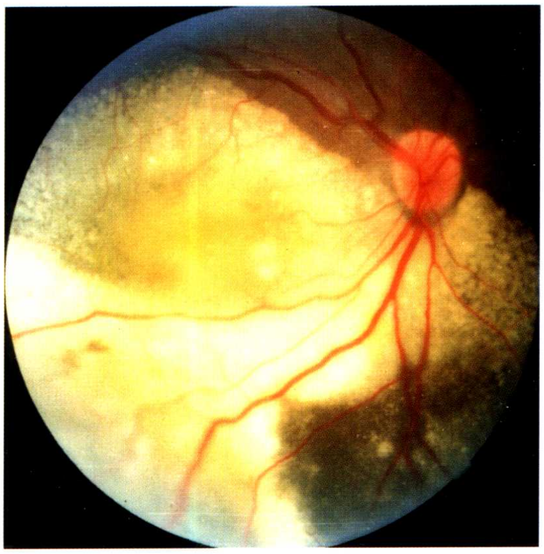


图 4-25　外层渗出性视网膜病变

女，17岁。从未检查过视力，7天前因左眼结膜炎就诊，突然发现右眼看不见。视力右1.5；左30cm指数。眼位正常，推测其中心视力高度障碍发生于6～7岁之后（此时已形成固视）。

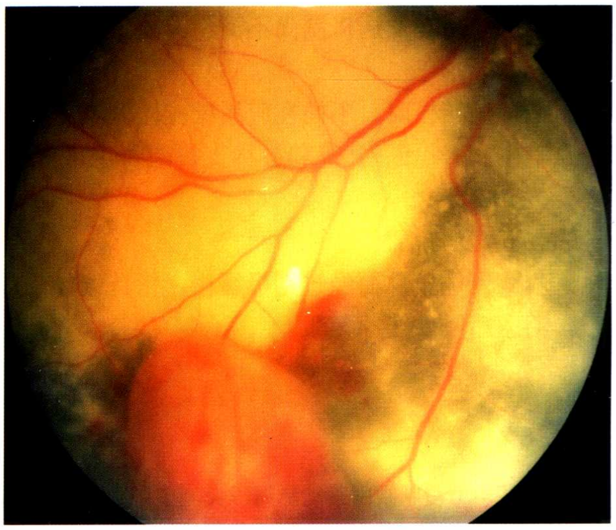


图 4-26　外层渗出性视网膜病变

男，12岁，眼底下方有一球形囊肿，视网膜下积液呈青灰色。

FFA可见病变区动静脉较大分支扩张迂曲，毛细血管床闭锁；闭锁的毛细血管床周围毛细血管或末梢小血管上有微血管瘤；动静脉有时出现短路。造影早期，视网膜下出血处背景荧光被掩盖，大片渗出斑处显示假荧光，造影晚期则有渗漏及组织着色。（图 4-27 a，b）

【病理】

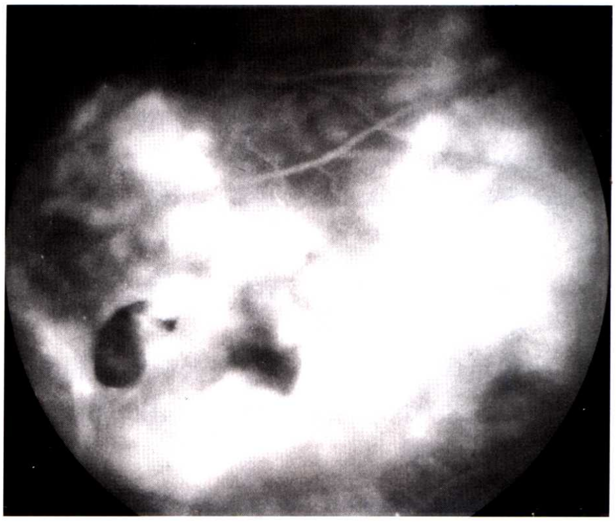
文献中，有关本病的组织学检查，大多为晚期病例。Tripath 及 Ashton（1971）曾对一例早期典型病例的组织标本进行了电子显微镜检查，观察到血管内皮细胞有空泡、变性，严重病变处内皮细胞层完全消失，血管壁外围仅有神经胶质。

神经上皮层下渗出物的成分，与血浆成分相同（Farkes,1973）。

晚期病例在光镜下检查，视网膜神经上皮层广泛脱离；神经上皮深层有大小不等的囊腔，囊腔内及脱离的神经上皮层下充满血性及蛋白质性渗出液；有的还有机化斑块、色素游离、数量不等的泡沫细胞和胆固醇结晶。视网膜血管扩张、管壁增厚、玻璃样变性。PAS染色显示血管内皮下基底膜增厚，内皮细胞增生变性，血管闭塞。亦可见到内皮细胞脱落，甚至全部消失；血液外溢，血管仅有轮廓。神经上



a. 造影 29.1 秒



b. 造影 401.9 秒

图 4-27 外层渗出性视网膜病变的 FFA 片

皮层内外层均有新生血管。血管周围有淋巴细胞、大单核细胞等炎性细胞浸润。玻璃体内有蛋白质渗出液及少量淋巴细胞、大单核细胞，部分标本中还可见到有出血和胆固醇结晶的空隙。脉络膜与视网膜粘连处和机化结缔组织团块附近，有明显的慢性炎性细胞浸润。结缔组织团块位于视网膜脉络膜间，大小不等。视网膜色素上皮增生，进入结缔组织团块中，部分病例可有钙化或骨化。有时还可见到异物巨细胞反应。

在有继发性青光眼病例的眼球前段组织标本上，可见虹膜周边前粘连；虹膜面覆盖纤维血管膜；角膜上皮基底层水肿。

【鉴别诊断】

本病与视网膜母细胞瘤、早产儿视网膜病变、转移性眼内炎等发生于儿童期并出现白瞳症的眼病鉴别。其中，与视网膜母细胞瘤的鉴别，特别重要，如果将视网膜母细胞瘤误诊为Coats病，则可延误视网膜母细胞瘤的治疗而危及患儿生命，二者鉴别详见第九章第二节附表。其余可参阅本书有关章节。

此外，视网膜中央静脉阻塞、糖尿病视网膜病变等等，有时也能见到与Coats病极其相似的检眼镜下所见（大片黄白色渗出、微血管瘤、胆固醇结晶），拟称为 Coats 病样反应。

【治疗】

由于病因不明，目前尚无有效的药物治疗。糖皮质激素可促进水肿、渗出吸收，能使病情获得暂时缓解，但无法停止其发展。

激光光凝用于病变尚属局限的早期，神经上皮层下无太多积液时。一般选用氩绿激光，封闭病变血管（微血管瘤、梭形微动脉管和毛细血管扩张）以控制渗出并促使其吸收，有一定效果。对于位于眼底周边处的病变，激光不能满意射击时，可辅以冷凝。

如神经上皮层下积液较多、渗出范围广泛，影响激光热效应而难于奏效时，当予以冷凝或电凝。亦可在放液后再作激光光凝。

晚期病例，玻璃体及视网膜前膜增生严重、视网膜神经上皮层下有大量增生膜及渗出物堆积时，可考虑玻璃体视网膜手术。

主要参考文献

1 郭秉宽，吴本苇，倪逴，等．42 例 Coats 病的临床和病理观察．中华眼科杂志，1983，19:82

2 严密，刘谊，罗成仁，等．Coats 病的分型与年龄．中华眼底病杂志，1996，12:77

3 王康孙，魏月华，张明珩，等．氩激光治疗 Coats 病．中华眼科杂志，1980，16:246
4 唐仕波，史萍，黄素英，等．玻璃体视网膜显微手术治疗晚期 Coats 病三例．中华眼科杂志，2000，36:72
5 Theodossiadis GP. Some clinical. Fluorescein-angiographic and therapeutic aspects of Coats' disease. J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 1979, 16:257
6 Jaffe MS. Shields JA, Canny CLB, et al. Retinoblastoma simulating Coats' disease: a clinicopathologic repot. Ann Ophthalmol, 1977, 9:863

第六节 特发性中心凹旁毛细血管扩张

1982年Gass等将找不到全身及眼底局部原因而发生黄斑拱环毛细血管瘤状扩张、水肿、渗出的一组病例，名之为特发性中心凹旁毛细血管扩张（idiopathic parafoveal talangiectasis）。大多见于中老年人，患者性别无明显差异。

本病病因及发病机制均属不明。临床上分成发育性和获得性两个类型。发育性者多单眼罹患；获得性者，发病年龄可以更大（50 ~ 60 岁），大多累及双眼。

【临床表现】

视功能损害并不显著，中心视力轻度下降，或仅有朦胧感。Amsler 方格表检查可为阳性。中央视野有时能检出旁中心比较性暗点。

检眼镜下：发育性者病灶多数位于黄斑颞侧的水平缝上下 1 ~ 2 PD 范围内，亦可见于黄斑中心凹周围拱环的任何部位。病变处限局性水肿及簇聚并环绕于水肿区的黄白色硬性渗出斑，除渗出斑外还有扩张的毛细血管、微动脉和微静脉以及微血管瘤，偶见小出血。获得性者病灶位置和发育性大致相同，但病灶面积较小，一般不足 1PD，水肿轻微，无硬性渗出斑。

FFA早期，病灶区毛细血管充盈延迟，毛细血管扩张，邻接处微动脉与微静脉亦有梭形扩张，有毛细血管无灌注区．无灌注区周围见到大小不一的微血管瘤。黄斑拱环全部或部分破坏，表现为环缘参差不整，拱环外毛细血管网眼间隙变大，静脉期起病灶区出现荧光渗漏并逐渐增强，直至造影晚期仍有强荧光持续存在。

【诊断与鉴别诊断】

根据各项临床表现（包括FFA）并排除了引起类似眼底改变的有关全身病（如糖尿病、颈动脉阻塞等）和其他眼底病（如视网膜中央静脉分支阻塞、视网膜发育异常等）后，即可作出诊断。之外，尚需与下列数种眼底病变鉴别：

1．**局限性 Coats 病早期** 本病与 Coats 病的发病基础同属视网膜毛细血管扩张。当病灶局限于黄斑或仅在拱环边缘一部分时，虽有上述本病的检眼镜、FFA所见，如患者是青年人，应考虑为局限性 Coats 病早期，并予以长期随访观察，不能贸然作出本病诊断。

2．**中心性浆液性脉络膜视网膜病变**（中浆病） 中浆病患者的发病年龄、多单眼、眼底受害部位、中心视力障碍不严重、视物变形等，与本病发育性者近似。但本病检眼镜、裂隙灯显微镜检查所见有微血管瘤、环形簇聚的黄白色硬性渗出斑、微动脉和微静脉梭样扩张，FFA见到无灌注区，异于中浆病，可资鉴别。

【治疗】

由于本病病因和发病机制不明，如黄斑水肿持续，势必影响中心视力。病灶位于黄斑拱环之外者，可考虑激光光凝。但必须十分谨慎。

主要参考文献

1 张承芬．（主编）．眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998．266 ~ 269

2 Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol, 1982, 100:769
3 Reese AB. Telangiectasis of the retina and Coats' disease. Am J Ophthalmol, 1956, 42:1

第七节 早产儿视网膜病变

1942年由Terry在因白瞳及视力不良而受检婴幼儿中发现，当时推测这种位于晶状体后的纤维膜为先天性晶状体血管膜遗迹，称为晶状体后纤维膜增生症（retrolental fibroplasia）。1949 年 Owens 经临床观察证实，本病在纤维膜形成之前，尚有一个活动期，并不是先天性异常。1950 年 Heath 命名此病为早产儿视网膜病变（retinopathy of prematurity），亦有称之为未成熟儿视网膜病变者。

本病绝大多数见于胎龄少于 32 周、体重不足 1600g 的早产儿，也偶见于超过上述体重的足月产儿（所谓早产儿含有产期提前、婴儿未成熟的两个意义）。病变活动期的发病率为早产儿的10% ~ 20%，最后纤维膜有残留者则为早产儿的 3% 左右。性别无明显差异，双眼受害，但轻重可以不等。

【病因及发病机制】

一般均有出生后在温箱内过度吸氧史。吸氧时间越长，发病率亦越高。无吸氧史者，亦可因胎儿血红蛋白（fetal hemoglobin）氧饱和度的急剧上升，胎儿氧分压（fetal PO_2）转入新生儿氧分压（neonatal PO_2）时的剧烈变化等导致本病。此外，母体贫血及多胎儿等，亦为本病发病的原因之一。

胎儿早期视网膜发育由玻璃体动脉与脉络膜供给营养。胚胎 100mm 时，玻璃体血管穿过视乳头，同时有小分支自视乳头伸向周边视网膜。开始仅见于神经纤维层，晚期始达深层。正常胎儿在6 ~ 7个月时，血管增生显著，8 个月到达鼻侧锯齿缘，9 个月抵达颞侧锯齿缘。早产儿视网膜尚未发育完善，以周边部最不成熟。处于高氧环境下，视网膜血管收缩、阻塞，可使局部缺血、缺氧，诱发视网膜血管异常增生，从而引起渗出、出血、机化等一系列病理改变。异常增生的视网膜血管，穿过内界膜向视网膜表面发展并伸入玻璃体内，由于渗出及玻璃体内血管机化，在晶体后面形成结缔组织膜，亦可因牵拉出现视网膜脱离。

【临床表现】

常见于出生后 3 ~ 6 周，临床上分成活动期及纤维膜形成两期（Reese,1953）。

1. **活动期** 又可分成五个阶段：

（1）血管改变阶段：为本病病程早期所见。动静脉均有迂曲扩张，静脉管径有时比正常的管径大3 ~ 4倍。视网膜周边部血管末梢可见似毛刷状的毛细血管。

（2）视网膜病变阶段：病变进一步发展，玻璃体出现混浊，眼底较前朦胧。视网膜新生血管增多，大多位于赤道部附近，也可见于赤道部之前或后极部。该区域视网膜明显隆起，其表面有血管爬行，常伴有大小不等的视网膜出血。

（3）早期增生阶段：上述局限性视网膜隆起处出现增生的血管条索，并向玻璃体内发展引起眼底周边部（大多数）或后极部（少数）视网膜小范围脱离。

（4）中度增生阶段：脱离范围扩大至视网膜一半以上。

（5）极度增生阶段：视网膜全脱离，有时还可见到玻璃体腔内大量积血。

本病活动期病程为 3 ~ 5 个月，并不是所有病例都要经历以上的五个阶段。约 1/3 病例在第一阶段，1/4在第二阶段病情停止进展；其余则分别在第三、四、五阶段病情停止发展而进入纤维膜形成期。

2. **纤维膜形成期** 在活动期不能自行消退的病例，终因瘢痕化而形成纤维膜。因程度不同，由轻至重分为一至五度；

一度：视网膜血管细窄，视网膜周边部灰白混浊，间有形状不规则的小块色素斑，附近玻璃体亦有小块混浊，常伴有近视。

二度：视网膜周边部有机化团块，视网膜被牵引而偏移，黄斑异位；视乳头亦因之倾斜，对侧视乳

头边缘有色素弧、视乳头褪色。

三度：纤维机化膜牵拉视网膜形成一个或数个皱褶。每个皱褶均与视网膜周边部膜样机化团块相连接。皱褶90%位于颞侧，10%位于鼻侧， 位于颞上颞下侧者甚为少见。视网膜血管不沿此皱褶分布，与先天性视网膜皱襞（congenital retinal fold）有所不同。

四度：晶状体后可见纤维膜或机化的视网膜，一部分瞳孔领被遮蔽。自未遮住处用检眼镜检查，可见眼底有红光反射。

五度：晶状体后均被纤维膜或脱离的机化视网膜所覆盖。散瞳检查，在瞳孔周边部可见呈锯齿状伸长的睫状突，前房甚浅，常伴有虹膜前后粘连，亦可因继发性青光眼或广泛虹膜粘连而导致角膜混浊。眼球较正常者小、并伴有眼位凹陷。

以上分类详细而不繁琐，指征明确，井然有序，便于临床应用。但为了国际间协作研究有一共同标准，1984年国际早产儿视网膜病变会议根据病眼的病变部位、病变范围、发展过程三个方面，制订了一个国际分类标准、1987年又进行部分修订，摘录如下，供参考。

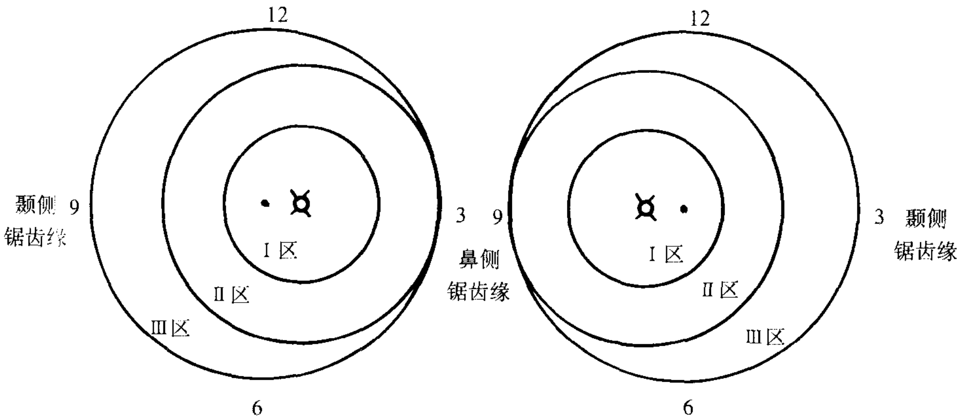


图4-28 早产儿视网膜病变视网膜划区定位示意图

（1）根据部位分类：如图4-28所示，将眼底划分三个区。（图4-28）

I区：以视乳头为中心，划一60度范围的圆，圆的半径约两倍于视乳头至黄斑中心的距离。

II区：为I区以外的环形区，以视乳头为中心划圆，半径为视乳头至鼻侧锯齿缘的距离。

III区：在II区之外的其余眼底部分，直达颞侧锯齿缘。

（2）根据范围分类：按时钟钟点方位标出病变范围（参阅图4-28）。

（3）根据病程进展分类：分成五期。

一期（分界线期）：视网膜无血管区与进行性增殖的视网膜血管之间，有一纤细明亮的分界线，异常血管分支不超越此线。

二期（嵴状隆起期）：分界线增宽，隆起呈嵴状，密集的血管丛自视网膜面伸向嵴上，但仍在视网膜界面，嵴状隆起自白色变成粉红色，嵴后可见新生血管丛，尚无纤维增生。

三期（增生期）：嵴状隆起处有视网膜外纤维血管组织增生。自嵴后伸入玻璃体。

四期（视网膜脱离期）：因视网膜下渗出或／及视网膜－玻璃体增生膜牵拉作用，导致视网膜大面积脱离。又按黄斑中心凹是否累及分为A、B两个分期。

4-A：视网膜脱离位于II区或III区，尚未累及黄斑。或仅为周边象限性脱离。

4-B：视网膜脱离包括I区部分，皱褶状，自视乳头经I区至II、III区，中心凹受累及。

五期（视网膜全脱离期）：视网膜呈漏斗状全脱离。

【诊断与鉴别诊断】

本病绝大多数发生于早产儿，有温箱内过度吸氧史，据此可以诊断。除需与先天性视网膜皱襞、

Coats病、视网膜母细胞瘤及化脓性眼内炎、玻璃体积血而形成的机化物（各见有关章节）相鉴别外，还应注意与下列疾病的鉴别。

1. **Bloch-Suelznberger 综合征**（色素失调症，incontinentia pigmenti）该综合征为出生时或出生后外胚叶系统的组织病，有家族史。少数病例合并有晶状体后纤维膜。此病皮肤有丘疹与色素沉着，皮肤组织活检有过度角化（hyperkeratoris）及胚芽层萎缩，与本病不同。

2. **视网膜发育异常**（retinal dysplasia）该病亦有晶状体后纤维膜存在，但出生时即有双侧小眼球、虹膜后粘连，且有家族史及智力低下，发育不良、脑水肿、心血管病、多指（趾）症等全身疾病，与本病相异。

3. **先天性脑眼发育异常**（congenital encephalo-ophthalmic dysplasia）该病亦见于早产儿，亦有晶状体后纤维膜及视网膜发育不全和脱离。但有脑水肿、眼睑下垂、大脑及小脑的发育异常等，可与本病鉴别。

4. **永存原始玻璃体增生症**（persistent hyperplasia of primary vitreus）与纤维性假晶状体（pseudophacia fibrosa）前者亦称先天性晶状体后纤维血管膜残存（persistent posterior fetal fibrovascular sheath of the lens），晶状体血管在胎儿8个半月时应完全消失，若在此过程中发生障碍而永久性残留，则形成先天性晶状体后纤维血管膜残存。虽然有小眼球、继发性青光眼等改变，但该病见于体重基本正常的足月产婴儿，单眼性，有瞳孔及晶体偏位等，与本病有许多不同点可资区别。

当晶状体后血管膜过度增生使晶状体后囊破裂，引起白内障，在皮质被吸收的同时，中胚叶组织侵入，形成结缔组织性膜，为纤维性假晶状体。

5. **家族性渗出性玻璃体视网膜病变**　详见下节。

【预防、治疗、预后】

对早产儿严格限制用氧，是惟一有效的预防措施。除非因发绀而有生命危险时，才可能给以40%浓度的氧，时间亦不宜太长。此外，维生素E早期大剂量应用，也可能有一定的预防作用。

对于早产儿和低体重儿的眼底检查与随访观察尤其重要，充分扩瞳后用双目间接检眼镜检查周边部眼底，早期可进行光凝或冷凝治疗。为了预防继发性青光眼的发生，活动期重症病例，必须经常予以扩瞳，以免虹膜后粘连。扩瞳剂以2%homatropine为宜，一可避免atropine中毒，二可防止因长期持续的瞳孔散大而引起虹膜周边前粘连。如果虹膜前、后粘连已经形成，而且比较广泛，则可考虑抗青光眼手术。在视网膜病变范围较广，累及的视网膜将近一半，黄斑中心凹尚未遭受损害或尚无严重损害时，可施行环形冷凝，冷凝整个视网膜缺血区，以尽可能阻止病变进展。已有广泛视网膜脱离或全脱离者，需作巩膜环扎术或玻璃体切割术。

本病视力的预后，以活动期病情严重程度及纤维膜残存范围的大小而异。能在活动初期第1～2阶段自行停止者，视力将无太大损害；虽有纤维膜残留，而未累及黄斑及其中心凹者亦可保留较好视力。当纤维膜形成为4～5度时，视力高度不良。

主要参考文献

1 Terry TL. Fibroblastic growth of persistent tunical vasculosa lentis in premature infantsⅡ: Report of cases clinical aspects. Arch Ophthalmol, 1943, 29:36

2 Ashton N, Wand B, Serpell G. Role of oxygen in the genesis of retroletal fibroplasia. Br J Ophthalmol, 1954, 38:397

3 The Committee for the classification of prematurity. An international classification of retinopathy of prematurity. Am Ophthalmol. 1984, 102:1130

4 Finer NN, Schindler RF, Peters KL, et al. Vitamin E and retrolental fibroplasia: Improved visual outcome

with early vitamin E. Ophthalmology, 1983, 90:428
5 Zilis JD. Advanced retnopathy of prematurity the anatomic and visual results of vitreous surgery. Ophthalmology, 1990, 97:821

第八节 家族性渗出性玻璃体视网膜病变

家族性渗出性玻璃体视网膜病变（familial exudative vitreoretinopathy）由Criswick 和Schepens于1969年首先提出并予以命名。此后，在欧美及日本文献中，屡有报道。本病同时侵犯双眼，两侧病情轻重不一定相等。眼底改变与早产儿视网膜病变酷似。但本病发生于足月顺产新生儿，无吸氧史，且多数有常染色体显性遗传的家族史（Gow，1972），与后者不同。

【病因及发病机制】

本病病因尚不完全清楚，有人认为是胚胎期视网膜血管和玻璃体发育异常，属先天性视网膜皱褶的变异型（西村みえ子，1982）。然而亦有人认为，足月产新生儿在视网膜血管发育上亦可出现个体差异或发育不良者，视网膜锯齿缘附近存在无血管区，出生时，因胎儿血红蛋白（fetal hemoglobin）氧饱和度的骤然上升，胎儿氧分压（fetal PO_2）转入新生儿氧分压（neonatal PO_2）时的急剧变化等，导致视网膜末梢血管收缩、阻塞，使局部缺血、缺氧，诱发周边部眼底血管异常增生，从而引起渗出、出血、机化等一系列病理改变。产生与早产儿视网膜病变有着极为相似的眼底改变和演变过程（木村幸子，1981）。

【临床表现】

本病为慢性进行性疾病。视力损害因视网膜与玻璃体病变轻重而有所不同，当发生牵拉性视网膜脱离时，可致失明。病变发展常限于幼年时期，至18岁后如无牵拉性视网膜脱离则很少再有视力下降。据van Nouhuys（1991）的资料，牵拉性视网膜脱离发生率可达21%，绝大多数见于30岁之前。

Gow与Oliver（1972）将本病分为三期：

第一期：用间接检眼镜加巩膜压迫检查，可见颞侧周边部视网膜受压处及其周围苍白。视网膜血管无异常。视网膜亦无渗出性改变。

第二期：颞侧视网膜自赤道部至锯齿缘出现新生血管。视网膜及其下方渗出。局限性视网膜脱离，颞侧纤维血管膜牵引视网膜血管，形成黄斑偏位。（图4-29）

第三期：病变进一步发展，发现牵拉性视网膜全脱离。视网膜及视网膜下有大量渗出。可并发白内障、虹膜萎缩、新生血管性青光眼等眼球前段病变。

FFA显示视网膜血管分支众多，分布密集，在赤道部附近呈扇形并突然中止，末端吻合，有异常荧光渗漏。眼底周边部视网膜毛细血管有无灌注区。（图4-30）

【诊断与鉴别诊断】

有家族史、无早产吸氧史、双眼罹病、玻璃体混浊，以及特殊的检眼镜下和FFA所见，为本病诊断的重要根据。

需要与本病鉴别者有早产儿视网膜病变和Coats病。早产儿视网膜病变有早产、低体重、吸

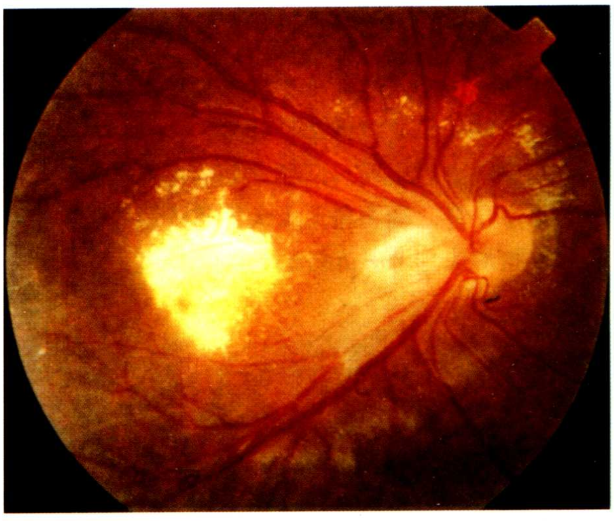
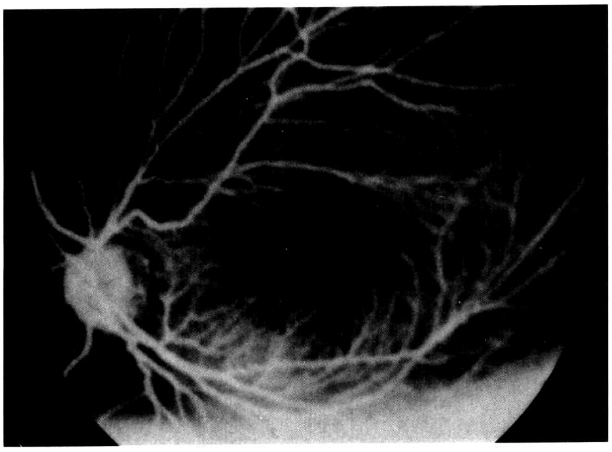
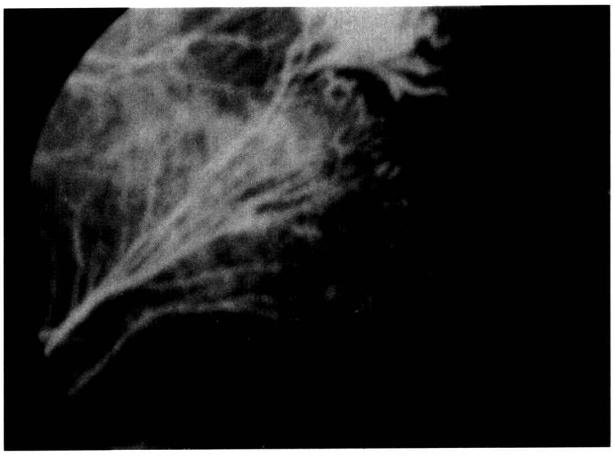


图4-29 家族性渗出性玻璃体视网膜病变

女，17岁，视乳头颞侧有一机化膜，血管分支较多，向颞侧偏斜，上下血管之间夹角变锐，黄斑及视乳头周围可见黄白色视网膜下渗出。（本病例由王光璐、彭晓燕医师提供）



a



b

图 4-30　家族性渗出性玻璃体视网膜病变的 FFA 所见

女，14 岁。左眼 FFA 片，a. 视网膜血管（特别是其小分支繁多。b. 同例同眼视网膜血管于颞侧赤道部呈扇形中止，末端吻合。其外为大片无灌注区。颞上方可见新生血管向无灌注区生长（本病例图片由王光璐、彭晓燕医师提供）。

氧史，无家族史。Coats 病无玻璃体病变、无广泛的玻璃体视网膜粘连，且渗出也不限于周边眼底，检眼镜下表现与本病迥异。

【治疗及预后】

本病尚无有效治疗。预后的优劣，决定于病变程度和病情是否进展而异。病变区早期激光光凝，有望阻止病变的进一步发展。

如病变停止于第一期，视功能尚可保持。如继续发展，玻璃体视网膜损害严重，则预后不良。本病发生的牵拉性视网膜脱离复位困难，必要时可试行玻璃体切割和巩膜扣带术。

主要参考文献

1 彭晓燕，王光璐，张凤，等．家族性渗出性玻璃体视网膜病变的临床观察．中华眼科杂志，1995，31:426

2 Kaufmann SJ, Goldberg MF, Orth DH, et al. Autosomal dominant vitreoretinopathy. Arch Ophthalmol, 1982, 100:272

3 Van Nouhuys CE. Signs, complications, and platelet aggregation in Familial exudative vitreoretinopathy. Am J Ophthalmol, 1991, 111:34

4 西村みえ子，山名敏子，嶺井真理子，ほか．網膜血管形成不同症候群の臨床研究．日眼，1982，86:1213

第九节　霜样树枝状视网膜血管炎

霜样树枝状视网膜血管炎（frosted branch retinal angitis）本病于 1976 年由伊藤康行等首次报道。为一种原因未明的双眼急性视网膜血管周围炎症。绝大多数发生于 10 岁以下健康儿童。但在东亚地区以外的文献中，发病年龄较大，且常见于获得性免疫缺陷综合征（AIDS）并发条件致病病原微生物感染患者。

【临床表现】

病变开始双眼视力急剧下降，周边视野狭窄，ERG b 波波幅下降，眼球前节正常或有轻度虹膜-睫状体炎症状和体征，玻璃体尘埃状混浊。检眼镜下视乳头正常或轻度充血水肿，后极部视网膜水肿混浊，有时可见点状或片状出血及硬性渗出小点。本病最显著的改变为视网膜动、静脉管壁周围有白鞘样浸润性混浊，如同冬天裹着霜雪的树枝。此种特征性改变，尤以周边部动静脉更为醒目。FFA 显示，背景

荧光及动静脉充盈时间正常，动静脉均无血流阻滞。造影晚期，可见周边部血管管壁荧光着色与渗漏。

【治疗】

糖皮质激素对本病有效。用prednison 20～40mg，每日于晨8时前顿服，炎症控制后减量渐停；亦可用dexamathasone 0.5ml（2.5mg）与2% 利多卡因0.5ml 混合后，作眼球周围注射，隔日1次，连续5次。如有虹膜睫状体炎症时，用0.25%dexamethasone水及1%atropine眼水点眼。

主要参考文献

1 余杨桂．树冰状视网膜血管炎（附二例报告）．眼底病，1992，8:37
2 张明申．霜样树枝状视网膜血管炎一例报告．眼底病，1992，8:38
3 金浩丽，杨培增（综述）．霜样树枝状视网膜血管炎．中华眼底病杂志，1998，14:197
4 Watanabe Y．A case of frosted branch angitis. Br J Oophthalmol，1987，71:553
5 伊藤康行，中野雅代，邱信男，他．樹冰狀血管炎を呈した小兒ブドウ膜炎。臨床眼科，1976，30:797

第十节　脉络膜缺血

睫状后短动脉在球后分成10～20支，于黄斑附近及视乳头周围穿过巩膜进入脉络膜，并以此为中心，由大到小向周缘作放射状逐级呈片状分布，直到脉络膜毛细血管小叶的毛细血管前动脉。脉络膜动脉是终末动脉，彼此之间并无吻合。

脉络膜缺血（choroidal ischemia）有两种表现：一为由较大分支阻塞引起的扇形缺血区，即三角综合征（Amabric，1969）；另一为由毛细血管前动脉阻塞引起的脉络膜毛细血管小叶缺血，呈多灶性。

一、三角综合征

三角综合征（triangle syndrome）大多发生于眼球钝性外伤，由炎症、血管梗阻等引起者仅占少数。详见第十章第二节之六。

二、急性多灶性缺血性脉络膜病变

根据近年来的临床研究，急性多灶性缺血性脉络膜病变（acute multifocal ischemic choroiopathy）与急性后部多灶性鳞状视网膜色素上皮病变（acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy，APMPPE）实属同一种病，详见第五章第十五节之二。

主要参考文献

1 Hayreh SS，Baines JAB．Occlusion of the posterior ciliary artery，Ⅰ，Effects on choroidal circulation. Br J Ophthalmol. 1971，56:719
2 Hayreh SS，Baines JAB．Occlusion of the posterior ciliary artery，Ⅱ，Chorioretinal lesions. Br J Ophthalmol，1971，56:736
3 Tronczynski E．Tso MOM．The architecture of the choriocapillaris at the posterior pole. Am J Ophthalmol，1976，81:428
4 松井瑞夫．図说黄斑部疾患．東京：金原出版株式会社，1977，52～54

第五章
脉络膜视网膜炎症

脉络膜视网膜炎症的发病原因非常复杂，有感染性、自身免疫性等，也有原因不明或尚未完全清楚的。

感染性脉络膜视网膜炎症大多数为内源性感染，感染的病原微生物有各种细菌、真菌、螺旋体、病毒、原虫、寄生虫等等。由于医药学进步和卫生环境的改善，目前临床所常见的脉络膜视网膜炎以自身免疫性及不明原因者居多，感染引起者已相对少见。

第一节　化脓性脉络膜视网膜炎症

一、转移性化脓性视网膜炎

转移性化脓性视网膜炎（metastatic suppurative retinitis）是全身菌血症所引起的严重眼部并发症。化脓性细胞形成的脓毒栓子，自血行进入并沉着于视网膜循环，形成急性化脓性炎症。早在一百多年以前，Virchow 及 Hernheiser 已经确认，出现于视网膜循环中单一的大栓子很少见。较常见的感染形式是弥漫而广泛的多发病灶，播散于较小的末梢血管内。

【临床表现】

因侵袭视网膜循环中的细菌菌种、数量、毒力与机体对此的反应而轻重不一。总的来说，随着各类抗生药物的发明，本病已经少见。但一旦发生，则多为对多种抗生药物有高度耐药性的细菌，如金黄色葡萄球菌、肠道革兰阴性杆菌等。往往导致玻璃体脓肿,急性化脓性眼球内容炎或全眼球炎。详见本节之三。

如果感染较轻，或细菌的毒力（virulence）被抗菌药物抑制时，则出现亚急性局灶性视网膜炎，脓肿不扩散。由于栓塞易发于视乳头处，所以这一情况大多为视神经及其周围视网膜的炎症。如果感染相对地比较严重，则发病也比较急骤，脓性渗出物可以扩展到视网膜下或视网膜与玻璃体之间，并可见稀薄的前房积脓。

转移性化脓性视网膜炎也有表现为慢性经过者，病程长达数月。早期检眼镜下，可见大量出血斑与灰白色乃至灰黄色渗出斑。视网膜弥漫性水肿混浊，特别在黄斑及其周围的后极部眼底更为明显。渗出和出血进入玻璃体后，引起玻璃体混浊。晚期形成玻璃体机化膜。玻璃体内有团块状、条索状灰白色膜样物，伴有新生血管，膜样物与视网膜粘连。可因此而发生牵拉性视网膜脱离。由于视神经节细胞的毁灭性损害或炎症直接累及视神经，而出现视神经非单纯性萎缩。

本病无论是急性、亚急性或慢性，对视功能的预后来说，均属不良，往往接近失明或完全失明。

【治疗】

参阅本节之三。

二、亚急性病灶性视网膜炎

亚急性病灶性视网膜炎（subacute focal retinitis）或称败血症性视网膜炎（septic retinitis），因在1872年由Moriz R Roth首选报道，故又名Roth败血症性视网膜炎。

【病因】

大多并发于亚急性细菌性心内膜炎。这种感染性心内膜炎通常发生于风湿性心瓣膜病基础上。最多见的致病菌为非溶血性链球菌、草绿色链球菌，产碱杆菌次之，其他如肠球菌、金黄色葡萄球菌、白色葡萄球菌等亦可遇到。当附着于瓣膜（特别是二尖瓣与主动脉瓣）表面的脓性赘生物脱落、碎裂而进入血循环时，形成菌血症；带有致病菌的栓子，随大循环血流播散到全身各器官，其中也包括眼底视网膜血管。栓子、细菌本身或其毒素均可引起亚急性视网膜炎。

【临床表现】

由于本病大多发生于亚急性细菌性心内膜炎，故有发热、畏寒、全身不适、食欲不振、进行性贫血、体重减轻、盗汗、杵状指、脾肿大、心脏杂音、皮肤及粘膜瘀血点（包括眼睑皮肤及球结膜）等与亚急性细菌性心内膜炎相应的全身症状和体征。血培养及血常规检查亦常有阳性结果。详见内科学专著。

本病出现于亚急性细菌性心内膜炎者约有30%～50%。检眼镜下的改变有视网膜出血、白斑、弥漫性云雾样混浊、视乳头水肿、视网膜动脉阻塞等。这些改变，可单独或同时出现；可侵犯双眼或单眼。

视网膜出血斑最常见，形态不一，有点状、圆形、椭圆形、火焰状、梭形或不规则形，偶有视网膜前出血。白斑呈圆形或椭圆形，白色或灰白色，大小在1/3PD左右。大多位于视网膜浅层，也有位于视网膜血管下方者。典型所见为白斑位于出血斑中央，即白斑周围绕有一圈或宽或窄的出血，Litten称之为Roth斑（Roth's spot）。此外，较大的棉绒状斑有时也能见到。

视网膜出血斑及不同类型的白斑，大多分布于视乳头附近，也可见于眼底其他部位。出血及白斑的数量不一，发生很快，消失则比较缓慢。老的消退后，新的又可反复出现。所以在整个病程中，眼底像经常有所改变。

视乳头水肿、可以与视网膜出血、白斑同时存在或单独发生。水肿程度较轻，一般不超过三个屈光度。

本病的眼底改变，对视力无太大影响，甚至毫无影响。因此可称为“安静型视网膜病变”（silent-retinopathy）；只有在视网膜动脉出现阻塞时，才能视力急剧障碍，但这一情况比较少见。

裂隙灯显微镜检查，前房水及玻璃体内可以发现细胞浮游，有时还伴有细小的角膜后沉着物（Dienst and Gartuer）。

【诊断】

上述视网膜出血、白斑等各项改变，均非本病所特有。即使被认为最典型的Roth斑，亦可见于恶性贫血、白血病等其他全身病。因此，本病的诊断必须重视全身情况和实验室检查所见，在确定为亚急性细菌性心内膜炎后，才能成立。

【病理】

视网膜白斑有的是由神经纤维层的缺血性坏死形成，神经纤维层可见细胞样小体或节段状肿胀。但更多的是由围绕于视网膜内层血管的白细胞浸润及水肿所形成。这种浸润细胞中，少数病灶可见多形核细胞，多数则为小圆形细胞和浆细胞。在陈旧病灶中，也可见到组织细胞、成纤维细胞和巨细胞。浸润在视网膜内层时，临床上用检眼镜下可以见到，但在组织标本上，视网膜外层及脉络膜的浸润却十分严重。其中小圆细胞数量，常多于视网膜。睫状体较少受累。而玻璃体则往往可见较多的小圆形细胞、浆细胞及组织细胞。

【治疗与预后】

本病为亚急性细菌性心内膜炎的并发病，治疗以全身情况为准。应用抗生素是必要的。早期即联合使用多种抗生素，可提高疗效。如血培养阳性，可根据药敏度选择有效抗生素。

仅就眼科来说，除视网膜中央动脉发生阻塞之外，预后较好。

本病的视网膜改变反复多变，有无视网膜改变不能表示亚急性心内膜炎的轻重，因此对全身病的预后并无多大意义。

三、化脓性脉络膜视网膜炎

眼球内化脓性炎症现已少见。常为外源性感染，如眼球穿孔性外伤（包括眼内手术），化脓性细菌（例如革兰阳性球菌、革兰阴性杆菌等）、真菌（主要为霉菌）经球壁进入球内引起。然而就化脓性脉络膜视网膜炎而言，则多为内源性，由体内其他部位的化脓性病灶如产褥热、蜂窝织炎和某些急性细菌性传染病时的化脓性细菌或皮肤、肺部等全身霉菌感染，经血行进入脉络膜并波及视网膜所致。

化脓性脉络膜视网膜炎（suppurative chorioretinitis）的演变程度，因致病微生物的数量、毒性和患者全身与局部抵抗能力的强弱，以及是否得到及时有效的治疗而异。轻者病灶比较局限，重者很快引起玻璃体脓肿，并累及前部葡萄膜，形成眼球内容炎（endophthalmitis）。如果炎症继续发展，巩膜及眼球筋膜受害，发展成全眼球炎（panophthalmitis）。

【临床表现及分类】

1．**化脓性细菌感染** 化脓性脉络膜视网膜炎多见于眼底后极部，一开始，当玻璃体混浊程度尚能允许检眼镜检查时，可以见到境界模糊的渗出性病灶，病灶处视网膜隆起，呈灰黄色乃至灰褐色的水肿混浊，其表面及周围有大小不一的出血斑、渗出斑及放射状皱褶，视网膜血管迂曲怒张，有的被水肿混浊与渗出掩盖，此时视力已高度障碍，甚至只剩光感。如果细菌感染数量较多，毒性较大，而机体抵抗力弱，治疗又不及时，则炎症很快蔓延至玻璃体，形成玻璃体脓肿。眼底仅能见到黄色反光，称为假性黑朦性猫眼。

当化脓性炎症已累及所有球内结构，成为眼球内容炎时，病眼疼痛更加剧烈，眼睑充血肿胀、球结充血水肿亦进一步加重，充血水肿的球结膜往往突出于睑裂之外，角膜混浊，前房内充满脓液，视功能完全丧失，并有头痛、高热、恶心呕吐等全身症状。但此时眼球位置尚属正常，眼球转动亦无明显限制。一旦炎症扩展成全眼球炎，除上述症状与体征更为严重外，因巩膜、眼外肌、筋膜囊均有炎症浸润，眼眶内组织水肿、使眼球突出，眼球活动受限而固定。

2．**霉菌感染** 霉菌感染引起的化脓性脉络膜视网膜炎，大多为内源性。亦可扩散为玻璃体脓肿、眼球内容炎及全眼球炎，但与细菌性相比，症状和体征相对地比较温和，进展的速度亦比较缓慢。

【治疗及预后】

无论细菌性或霉菌性感染，预后均极恶劣，极大多数以失明告终。即使在炎症局限于脉络膜视网膜尚未引起玻璃体脓肿而已得到控制者，因脉络膜视网膜已被广泛破坏，视功能亦无法保持。作者曾遇一例由鼻疖肿引起眼球后极部化脓性脉络膜视网膜炎，玻璃体虽有混浊，但仍能比较满意的透见病灶。经抗生素等治疗后，炎症很快控制并消退，而视力却完全丧失。当玻璃体脓肿形成，甚至发生眼球内容炎、全眼球炎者，最后能保留一个机化萎缩的眼球已属幸事。内源性者，因已有全身菌血症，尚有生命危险。

细菌性化脓性脉络膜视网膜炎一开始，全身应用大剂量广谱抗生素，例如庆大霉素（gentamycin）120 ~ 240 mg 联合万古霉素（vancomycin）1 ~ 2 g 加入 5 %葡萄糖水 500ml 中静脉滴注，每日 2 次。在给药之前，可作前房或玻璃体穿刺，这样，既能使抗生素易于进入球内以增强其药效，又可抽取标本做细菌培养及药敏试验（无晶状体眼取房水，有晶状体眼取玻璃体），使用药更具针对性。内源性

者还需作血液培养。

为了加强眼内有效浓度及抑制炎症反应，可在玻璃体穿刺之际，用庆大霉素500～1000u或妥布霉素（tobramycin）0.4mg（0.1ml）、万古霉素1mg（0.1 ml）与氟美松（dexamethasone）0.5mg (0.1ml)，三者的总容量为0.3 ml，作玻璃体内注射。玻璃体内注射用皮试注射器及25号注射针头，以0.2%新洁而灭溶液充分冲洗结膜囊后，在颞上象限角膜缘后4mm处（相当于睫状体平部）刺入玻璃体腔。如注射后炎症能够很快控制，就不必二次注射，否则隔24～48小时再行注射，经观察无效甚至恶化者，当考虑其他方法（如玻璃体切割术）。

倘玻璃体内注射有困难或患者不愿接受，可改用庆大霉素500～1000u 或妥布霉素25mg/0.5 ml、万古霉素20mg/0.5ml、氟美松2.5 mg/0.5ml，2%利多卡因 0.3 ml，混合，作球周或筋膜囊（Tenon's capsule）内注射，2～3日1次。无论球周或筋膜囊内注射均宜在眼球表面麻醉后缓慢刺入（筋膜囊内注射更须用有齿镊夹住提起筋膜），并微微摆动针尖，以免误入球内。

庆大霉素属氨基糖甙类抗生素，对视网膜有较大毒性，可导致视网膜坏死和血管阻塞，因此在玻璃体内注射时必须严格掌握剂量，以策安全。其同类制剂有妥布霉素、卡那霉素（kanamycin）毒性略低于庆大霉素。

霉菌性感染引起者，可用二性霉素B（amphotericin B）静脉注射（最初试验剂量1mg，第一天总剂量为0.25～0.3mg/kg，以后逐步增加到每日0.75～1mg/kg），结合内服氟胞嘧啶（flucytosine），每次37.5mg/kg，6小时1次。亦可用二性霉素B作玻璃体内注射，注射同时抽取玻璃体作涂片检查。二性霉素B毒性大，注射剂量须严格控制。一次量不得超过5μg。近年来，已渐被咪唑类代替，如咪康唑（miconazol）静脉滴注每日3次，每次400～500mg，玻璃体内注射每次不得超过50μg。

化脓性及脉络膜视网膜炎发生玻璃体脓肿后，可考虑作玻璃体切割术。玻璃体切割如同身体其他部位的脓肿切开引流，通过玻璃体切割不仅可以除去玻璃体内部分病原微生物，有利于炎症控制，并可因切除玻璃凝胶，使药物在玻璃体内易于扩散。

对眼球内容炎一般可作眼球内容剜除术（不要缝合巩膜腔，或放置引流条），理由是眼球内容剜除术保留巩膜及眼外肌，对以后安装义眼有利。但如为儿童患者，与视网膜母细胞瘤不能明确鉴别时，当作眼球摘除术。已发展为全眼球炎者，作眼球内容剜除术。眼球摘除术是禁忌的，因病菌已蔓延至球外，眼球摘除时切断视神经，病菌可因此沿视神经鞘间腔向颅内扩散。

主要参考文献

1 北京工农兵医院眼科，中国医科院首都医院眼科. 眼底病. 北京：人民卫生出版社，1978. 148
2 孙信孚. 亚急性心内膜炎的眼底改变. 中华眼科杂志，1958，6:168
3 陈毓英. 亚急性细菌性心内膜炎的眼底改变. 中华眼科杂志，1960，8:372
4 陈祖基. 实用眼科药理学. 北京：中国科技出版社，1993. 144～153
5 吴晓，寿涵荣. 外伤性细菌性眼内炎五例. 中华眼科杂志，1990，26:250
6 梁克勤，等. 霉菌性眼内炎临床病理分析. 实用眼科杂志，1992，10:761
7 黄叔仁. 急性化脓性脉络膜视网膜炎. 见：张锡祺. 眼底病图谱（下册）. 北京：人民卫生出版社，1955. 240～241
8 Duke-Elder WS. System of Ophthalmology. Vol x. London: Henry Kimpton, 1967, 204
9 Kennedy JE. Clinic pathological correlation of retinal lesions, subacute bacterial endocarditis, Arch Ophthalmol, 1965, 74:65
10 Kattan HN, Flynn HW, Pflugfelder S, et al. Nosocomial endophyhalmitis. Surv Ophthalmology, 1991, 98:227
11 Foerster R, Zachary I,Coltingham A, et al. Further observations on the diagnosis, cause, and treatment of endophthalmitis. section Ⅱ. Ann Ophthalmol, 1976, 81:1129

第二节 结核性脉络膜视网膜炎

20世纪40年代之前，结核病（特别是俗称肺痨病的肺结核）是临床常见病，自链霉素等各种抗结核药发明、发展以来，发病率一度下降。但从20世纪80年代后期起，在世界范围内有大幅度回升，其原因可能与免疫抑制剂（包括糖皮质激素）的普遍应用、获得性免疫缺陷综合征（acquired immunodeficiency syndrome，AIDS）的广泛蔓延有关。AIDS患者易于感染结核病，反过来又成为结核病传布的源头。

【发病机制】

脉络膜及视网膜结核绝大多数继发于全身其他部分的结核，如肺门部或支气管周围淋巴结常见有原发病灶。除脉络膜视网膜粟粒结核全身有活动性结核病灶外，其他脉络膜结核感染均来源于已经安静或钙化病灶所发生的一过性菌血症。结核杆菌进入脉络膜后，引起脉络膜炎症，脉络膜炎症势必波及视网膜并包括 Bruch 膜、视网膜色素上皮层在内的组织严重破坏，形成结核性脉络膜视网膜炎（tuberculous chorioretinitis）。

脉络膜结核感染后的组织反应，大体上可分成增生性与渗出性两类，两种不同反应，取决于机体是否一度发生过结核感染。在未曾发生过感染的病例，主要以增生性结节为代表的慢性进行性炎症；在曾经发生过感染的病例，因机体（包括脉络膜组织）已具有对结核杆菌或其毒性蛋白（tuberculoprotein）的过敏性，如再度感染则引起急性非特异性渗出性炎症。上述两类改变之间，可相互转化。每一类改变在发展过程中所造成的组织破坏程度，一方面与结核杆菌数量、毒力及组织的过敏状态成正比，另一方面与机体的抵抗力成反比。Woods（1961）认为这一情况，可用 Rich 公式表达，即：病变程度＝结核杆菌数量及毒力 × 组织过敏性 / 机体抵抗力。

【临床表现及分类】

1．**脉络膜视网膜粟粒性结核**（miliary tuberculosis of the choroidea and retina） 脉络膜视网膜粟粒结核为全身粟粒性结核（如结核性脑膜炎）的眼部并发症，因此均有相应的全身症状和体征。患者大多为体质衰弱的儿童，双眼同时受到侵犯。由结核杆菌血行播散所致，是一种感染量大而组织过敏反应弱的增生性炎症。检眼镜下，病程早期，病灶呈粟粒状、散在的灰白色乃至灰黄色小结节，境界模糊，略略隆起。小者如针头，大者直径有 1 ~ 2 个视网膜静脉管径大，亦偶有数个相互融合而成较大结节状。病灶处视网膜明显水肿，经过该处的血管常被掩盖。粟粒状小结节自数个至数十个不等，结节附近有时可见小出血点，玻璃体混浊一般并不严重（图 5-1）。病程晚期，脉络膜视网膜浸润性混浊消失，结节转变成境界清楚的灰白色萎缩斑，白斑中间或其附近往往有色素沉着。

病理组织学检查：粟粒性结核结节大多位于脉络膜毛细血管层。炎症早期，上皮样细胞为淋巴细胞围绕，以后，上皮样细胞中出现多核巨细胞，称为结核性结节巨细胞（Langerhans 细胞）。在较大结节内，也可出现干酪样坏死。有时可以检出结核杆菌。视网膜除局部水肿外，一般无其他改变。病程晚期，病灶处有色素增生或脱色的萎缩斑。

脉络膜视网膜粟粒结核视力预后因黄斑是否累及而有显著不同，同时与治疗是否及时也有很大关系。

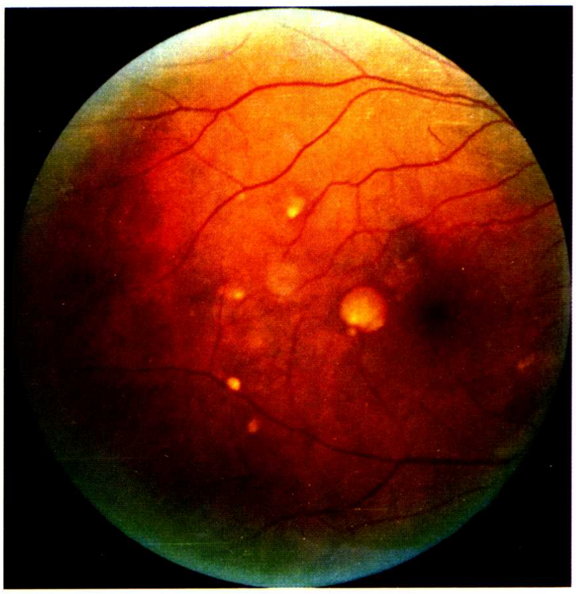


图 5-1 脉络膜视网膜粟粒性结核

男，12岁，结核性脑膜炎患者。两眼有散在的黄白色及灰黑色粟粒状病灶、大小不等、深浅不一，有的境界清楚、有的模糊，玻璃体轻度混浊。

但因本病常并发于全身活动性结核，特别多见于结核性脑膜炎或脑膜脑炎，故对全身的预后来说，往往比较严重。

2．结核性播散性脉络膜视网膜炎（tuberculous disseminated chorioretinitis） 继发于全身非活动性原发病灶的一过性菌血症。多见于青年或中年人，双眼性。病程早期，患者仅有闪光感或飞蚊症。裂隙灯显微镜及检眼镜检查，眼球前段阴性。玻璃体（特别是后部玻璃体）内可见尘埃状混浊。眼底有多发而散在的圆形或类圆形斑块。斑块微微隆起，灰黄色或奶酪色，边缘模糊，大小约1/3～IPD。随着炎症缓慢消退，病灶边缘渐趋清晰，并有色素沉着。病灶面因脉络膜及视网膜组织萎缩、结缔组织增生、色素游离而呈斑驳状的灰白色。（图 5-2，5-3）

病程经过中，炎症可以复发。在陈旧性病灶附近出现新病灶。因其周围脉络膜视网膜已广泛萎缩，水肿不明显，故检眼镜检查往往不易确定是否为新病灶。只能根据患者视力改变予以推测。（图 5-4,5-5）

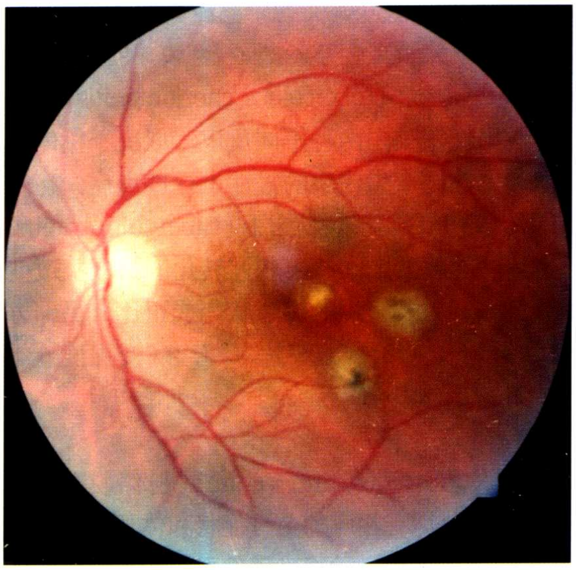


图 5-2 播散性脉络膜视网膜炎（炎症活动期）

男、27 岁，肺结核病患者。左眼视力下降 17 天(0.06)。

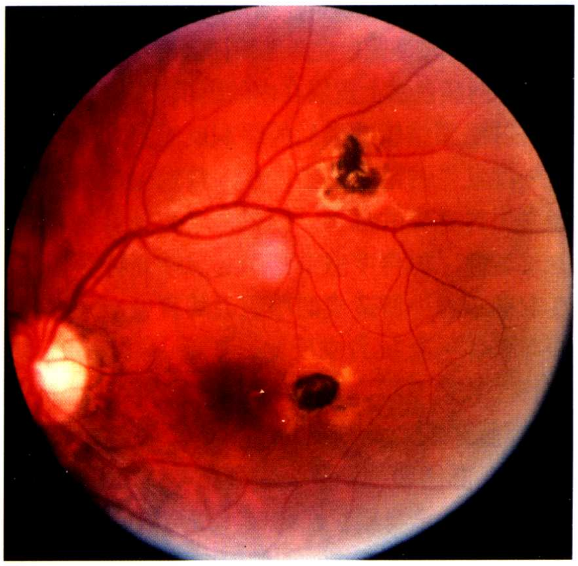


图 5-3 播散性脉络膜视网膜炎（陈旧性）

女、49岁，左眼视力下降一年余，病因不详（5年前曾患肺结核病）。

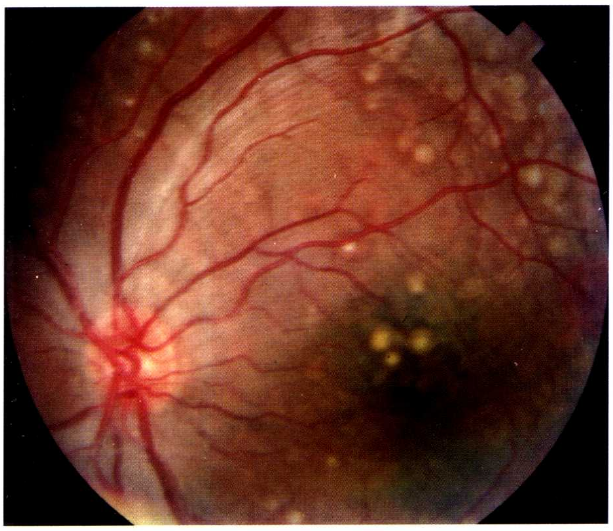


图 5-4 结核性播散性脉络膜视网膜炎

女、40 岁，结核性胸膜炎患者，全身瘦弱，有低热，血沉 120mm/h，两眼视力下降 3 天。右 0.04；左 0.1。玻璃体尘埃状灰白色混浊。本图为其左眼底像。

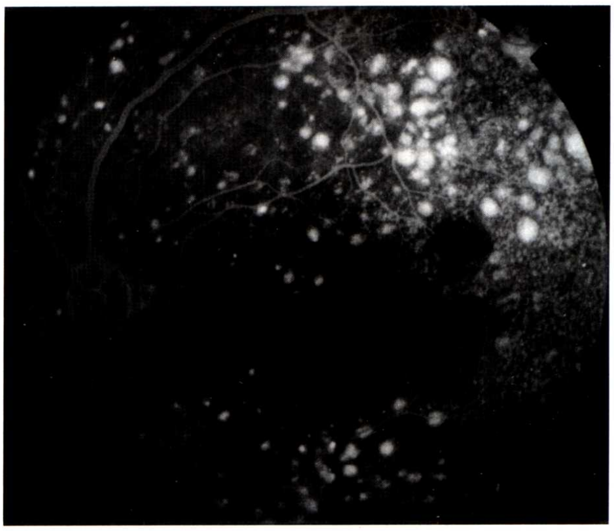


图 5-5 上例（图 5-4）的 FFA

后期片(16 分 12 秒)，炎症病灶荧光渗漏着色。

结核性播散性脉络膜视网膜炎为机体抵抗力较强，感染结核菌数量较小，毒力亦较低的渗出性炎症。如果机体抵抗力削弱，播散性病灶可趋于融合，形成大面积的弥散型炎症，称为结核性弥散性脉络膜视网膜炎（diffuse tuberculous chorioretinitis）。（图 5-6）

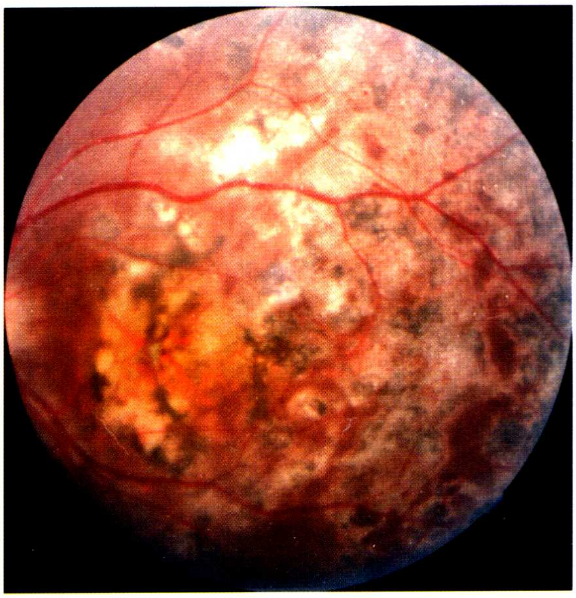


图 5-6　弥散性脉络膜视网膜炎（陈旧性）

女，23岁，左眼视力高度不良已15个月，就诊时左眼视力0.01，患者有肺结核病，经抗痨治疗后好转，现仍在服药中。

3．**脉络膜结核瘤**（choroidotuberculoma）又名团球型结核，多发生于青少年，是一种少见的慢性进行性肉芽肿性脉络膜炎症，常为单眼。位于眼底后极部。初起时，脉络膜结节状隆起，呈灰白色或黄白色，边缘模糊。结节逐渐增大，直径可达 2 ~ 4PD，并向玻璃体内呈半球形隆起，形成结核瘤。视网膜被推起呈实体性脱离。瘤体周围有卫星样小结节。结节表面与周围有小出血。后部玻璃体有比较浓密的灰白色尘埃状乃至云絮样混浊。结核瘤一般经过数月后，炎症逐渐消退并趋于萎缩。形成结缔组织性白色斑块，周围有色素沉着（图 5-7，5-8）。亦可因失于治疗或患者抵抗力衰弱而使炎症继续发展。一旦 Bruch 膜溃破，结核杆菌侵入视网膜及玻璃体。视网膜坏死，玻璃体混浊加剧。更严重者，结核瘤可向外蔓延，穿破巩膜而使眼球破坏。

脉络膜结核瘤发生于儿童者，初期形态与视网膜母细胞瘤相似，应注意观察其发展过程。如瘤体逐渐增大，眼压升高，视力高度不良或已消失时，可施行眼球摘除术送病理检查。在成年人易于误诊为脉络膜白色肉瘤，因结核瘤有比较严重的玻璃体渗出性混浊，有助于鉴别。

炎症期病理组织学检查所见为脉络膜局限性结核结节。结节内呈干酪样变，结节周围被结缔组织包裹。视网膜在相当长的时间内可以不受侵犯。萎缩后病灶，则为非特异性的瘢痕组织。

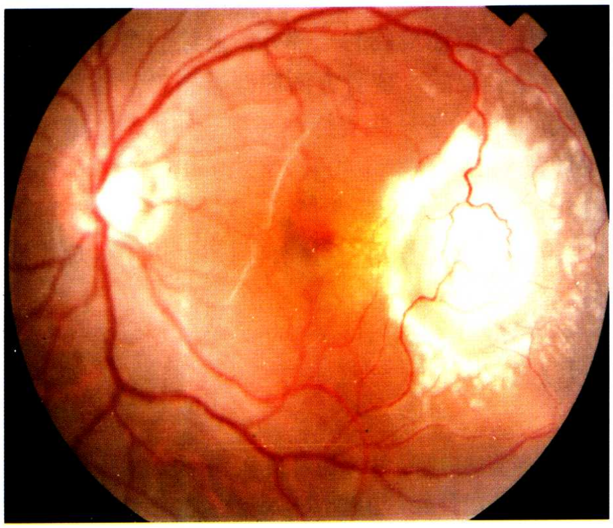


图 5-7　脉络膜结核瘤

男，20 岁，肺结核病患者。右 =1.0　左 =0.01。左眼视力急剧下降，眼球隐痛 7 天。轻度睫状充血，角膜后沉着物呈细小的羊脂状，约10余颗；房水轻度混浊；玻璃体尘埃状灰白色轻度混浊，OT 试验强阳性。3 天后，前后段炎症加剧，玻璃体混浊，使眼底高度朦胧（本片摄于 OT 试验前）。

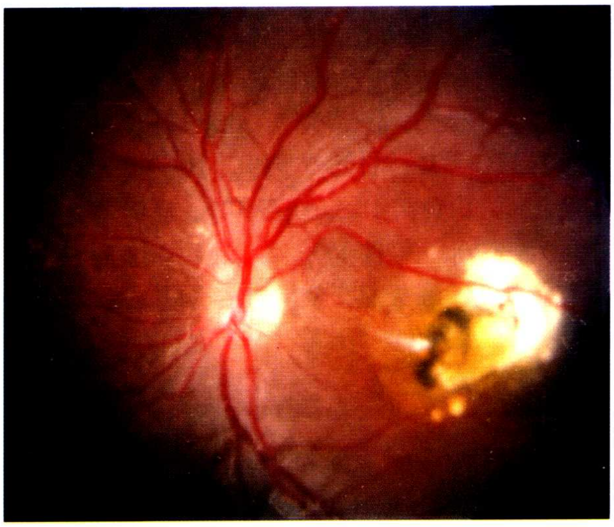


图 5-8　脉络膜结核瘤后脉络膜萎缩，结缔组织增生

男，18 岁，左眼视力 0.06，病程已半年余。患者全身瘦弱，肺部 X 光片有肺门淋巴结核。发病时在他院眼科就诊，诊断为左眼脉络膜结核瘤。

无论病情轻重，对视功能预后总是毁灭性的；发生于幼年儿童者，常因此而引起失用性外斜。

【诊断】

由于脉络膜视网膜结核病变不能或不易采取活体组织检查，所以临床上病因诊断往往极为困难。除粟粒性脉络膜视网膜结核因并发于全身活动性粟粒结核如结核性脑膜炎或脑膜脑炎等，有相应的全身症状与体征，加上血液培养阳性，可以确诊外，其余只能依靠典型的临床所见；排除其他可能的病因。全身有原发病灶、Middlebrook-Dubos 红细胞凝集试验及结核菌素皮试阳性等方面综合分析后予以确定。必要时可作诊断性治疗。井街讓的方案：链霉素（streptomycin）1 g，肌内注射，隔日 1次；异烟肼（rimifon）200mg，每日内服 1次；对氨基水杨酸（para-aminosalicylic acid，PAS）8 g，于 1 日内分 4 次饭后内服。三者并用，如此持续 3 周，症状与体征改善时，可以作出诊断而继续给以抗结核治疗，否则就需要另找原因。

【治疗】

结核性脉络膜视网膜炎的治疗，一方面为杀灭或抑制结核杆菌及其毒力，另一方面为减低脉络膜视网膜组织对结核杆菌或其毒性蛋白的反应性。具体措施如下：

1．**抗结核药** 链霉素是抗结核杆菌有特效的抗生素，但全身给药或眼球周给药均难于透过血－眼屏障，且长期应用能导致听神经和前庭神经损害。因此除全身应用必须之外，眼科常用电离子透入法，治疗球内特别是眼球后段的结核感染。溶液浓度为 5 ～ 10 mg ／ml，阳极导入，每日 1 ～ 2 次。

链霉素单独应用容易产生耐药性，应与异烟肼、对氨基水杨酸等化学制剂中的一种并用。异烟肼能通过血－眼屏障．毒副作用小，在停用链霉素后可以长期单独内服，每日 300 mg，于上午一次顿服，或在全身给药的同时，加以浅眶或筋膜囊内注射（注意事项详见前节），每次 25mg（0.5ml），隔日 1 次，共 15 ～ 30 次，以加强眼球内药物浓度。异烟肼应用期间，每晚内服维生素 $B_6$30mg（与异烟肼服用时间应相隔 12 小时，以免影响异烟肼的疗效）及少量锌制剂（异烟肼长期治疗，可致机体内微量元素锌的缺乏）。以免除其副作用。

2．**糖皮质激素** 在病程早期，炎症反应急剧时，与上述抗结核药合并使用可抑制炎症浸润，减少渗出以保护视功能，有一定效果。强的松15～20mg，隔日 1 次，晨 8 时前顿服（同时内服氯化钾300mg，低盐饮食），待炎症控制后减量渐停。

3．**其他** 脉络膜与虹膜睫状体虽然血供径路不同，但毕竟是葡萄膜的一部分，脉络膜炎症或多或少将影响虹膜睫状体，所以atropine或homatropine扩瞳也是必要的。全身方面应改善患者营养条件和生活环境（日光、新鲜空气、休息等）以增强机体抵抗力。亦可给予一些支持性药物，如钙剂、维生素 A、B、C、D、E 及芦丁等。中药知柏地黄汤（盐水炒黄柏 10g、知母 10g、生地黄 15g、丹皮 10g、山药 15g、山萸肉 10g、茯苓 10g、泽泻 10g）加白芨 15g、玉竹 15g、黄精 15g、夏枯草 15g、天葵子 10g、百部10g，每日 1 剂，水煎服；对抑制炎症，保护视功能有一定作用，可配合应用。以上各项支持药物及中药，在炎症完全静止之后可再继续服药三个月。

主要参考文献

1 郭秉宽，陈道瑜．何章岑，等．结核性色素膜炎的临床机转与病理鉴别问题．中华眼科杂志，1958，8:500
2 孙世珉，刘焕业．薛南平．600 例内因性色素膜炎的临床分析．中华眼科杂志，1988,24:261
3 古洵清．结核性葡萄膜炎．见：李凤鸣主编，眼科全书（第七卷）．北京：人民卫生出版社，1996，2137 ～ 2140
4 刘厚才．幼儿脉络膜团球型结核一例．中华眼科杂志，1988，24:182
5 Saini JS, Mukherjee AK, Nadkrni N. Primary tuberculosis of the retina . Br J Ophthalmol 1986 , 70: 533
6 Blazquez EP, Rodriguez MM. Tuberculous choroiditis and acquired immunodeficiency syndrome. Ann Ophthalmology. 1994, 26:50

第三节 梅毒性脉络膜视网膜炎

梅毒是由梅毒螺旋体全身感染引起。由于驱梅疗法的进展，梅毒发病率曾一度下降，但自20世纪70年代起，有所回升。随着获得性免疫缺陷综合征（acquired immune deficiency syndrome ，AIDS）迅速蔓延，梅毒也有卷土重来之势，AIDS 患者易于感染梅毒，梅毒藉之而扩散。

由于梅毒发病率回升，梅毒性眼病在眼科临床已非少见，就眼底病领域而言，梅毒性脉络膜视网膜炎亦时有所遇。虽然早在 1894 年，Bach 认为梅毒感染原发于视网膜，继而累及视神经，并不影响脉络膜，故应称为梅毒性视网膜炎或视神经视网膜炎。但根据以后的大量临床资料，并不支持。

梅毒性脉络膜视网膜炎（syphilitic chorioretinitis）分先天性（胎儿感染性）及后天性两大类。先天性梅毒是在胎儿期由母体感染，侵犯双眼，以脉络膜视网膜炎症为主，很少波及虹膜睫状体。多见于幼儿。相反，后天性大多见于二期梅毒的早期，单眼性，主要累及前部葡萄膜，虹膜面可见蔷薇疹及纤维素性渗出。少数发生于三期梅素，在虹膜或睫状体上出现梅毒瘤（gumma，或译作树胶肿）。部分病例也可见到脉络膜视网膜炎。

一、先天性梅毒性脉络膜视网膜炎

【临床表现】

临床上见到的眼底改变，常为炎症期已经过去而出现的不同程度的各种萎缩性改变。按照 Sidler-Huguenin 的观点，分为四型:

第一型: 整个眼底，特别是周边部有无数黄白色或灰白色细小斑点，其间杂有同样大小数量众多的色素斑点，从而使眼底病变呈椒盐状。轻度者，视网膜血管及视乳头不受损害；严重者，视网膜血管狭细，视乳头褪色，甚至陷于萎缩，此等血管与视乳头改变，被认为系先天性梅毒患儿贫血所致。视力有严重损害及夜盲。

第二型: 眼底周边部有面积较大的灰白色、灰黑色乃至青黑色病灶。病灶簇状排列。除了这种色素斑之外，有时还能见到灰黄色斑点。病灶可相互融合成哑铃状或鳞片状。视网膜血管和视乳头通常不受侵犯，玻璃体伴有尘埃状混浊。视力较好，但病情较重时也可出现视网膜血管狭细及视乳头萎缩，视力及暗适应障碍。

第三型: 与第二型类似，仅病灶处色素较少。故 Igeisheimer 等认为两者无分型之必要。

Gilbeert认为两型炎症均起始于脉络膜毛细血管层，第二型视网膜病变严重于脉络膜，第三型则相反。

第四型: 与原发性视网膜色素变性酷似。视网膜内层有散在的骨细胞样色素，视网膜血管狭细，视乳头蜡黄色。视力障碍、夜盲、视野向心性狭窄。二者的鉴别: 有人认为本病的骨细胞样色素斑比较粗大，除色素斑外尚有较多的白色斑点等与原发性视网膜色素变性不同，但事实上单凭眼底所见是很难区分的。

【诊断】

先天性梅毒性脉络膜视网膜炎（congenital syphilitic chorioretinitis）各型眼底所见可供诊断参考外，还要根据其他器官的先天梅毒改变，如 Hutchison 牙齿、鞍鼻、鼻翼及口唇周围皮肤放射状皲裂瘢痕、神经性耳聋、角膜基质炎等。比较可靠的为血清学检查，如用心拟脂、卵磷脂及胆固醇为抗原的VORL试验，必要时还可用梅毒螺旋体血凝试验（TPHA），阳性时即可确定诊断，如检查结果为阴性，则尚须检查其父母血液。

【治疗】

以普鲁卡因青霉素G（benzyl penicillin）全身给药为主，皮试阴性后肌肉注射80万u 1次，每日

3 次，15 天为一个疗程，总量为 3600 万 u（在青霉素大剂量使用同时或之前，应短期内服小剂量强的松，以防青霉素中毒）。第一年每月作血清检查 1 次，第二年起每 4 个月检查 1 次。如有阳性再开始第二疗程，驱梅治疗一定要彻底。对伴有心血管病的患儿要注意避免Herxheimer 反应（详见下文）。青霉素过敏者改用红霉素（erythromycin）。四环素（tetracycline）因能引起四环素牙，现已不用。

炎症活动者、可并用强的松（20～40mg，日一次，于晨8时前顿服，按常规同时内服氯化钾300mg，低盐饮食）。如波及虹膜睫状体时，用atropine或homatropine（水或眼膏）扩瞳加0.5%dexamethasone水溶液点眼（1/2 小时或 4 次 / 日，点眼后闭眼 3 ～ 5 分钟），激素点眼较长时间者当注意眼压（激素性青光眼）、晶状体（激素性白内障）。

二、后天性梅毒性脉络膜视网膜炎

【临床表现】

1. 梅毒性弥漫性脉络膜视网膜炎（syphilitic diffuse chorioretinitis，Foerster） 大多见于患有二期梅毒后期的中年人。侵犯双眼。病程之初，有闪光感、小视症、变视症。随后出现视力下降、视乳头周围与黄斑有显著的弥漫性灰黄色混浊，视网膜动静脉充盈迂曲，动脉血管周围炎症浸润更为明显。当进而管壁全层受到损害时，则伴有所谓梅毒性血管炎。视网膜浅层常见有散在性火焰状出血。

病程经过比较缓慢，早期如驱梅治疗充分，则眼底可以完全恢复正常外观，几乎不留痕迹。视力、视野也相应好转。迁延过久者，形成与视网膜色素变性相似的弥漫性脉络膜视网膜萎缩。

2. 梅毒性播散性脉络膜视网膜炎（syphilitic disseminated chorioretinitis） 比较少见，眼底所见与结核性播散性脉络膜视网膜炎相似。两者的鉴别，只能依靠全身及化验室血清学检查。

3. 梅毒性中心性脉络膜视网膜炎（syphitilic central chorioretinitis） 发生于二期梅毒。发病较急，单眼或双眼。眼底黄斑见有类圆形污暗的灰黄色或灰白色病灶，境界模糊，隆起不明显，伴有玻璃体尘埃状混浊。中心视力常在 0.1 以下，视野检查有与病灶相应的中心绝对或相对性暗点。很少有变视症及小视症。如能得到及时有效治疗，预后较好。

4. 脉络膜梅毒瘤（choroidal gumma） 罕见。发生于三期梅毒，位于视乳头周围或黄斑，有灰白色肿瘤样隆起。并有严重玻璃体混浊。如果虹膜睫状体部同时发生梅毒瘤，常因继发性青光眼而失明；仅见于后极部者预后较好。

【治疗】

后天性梅毒性脉络膜视网膜炎（acquired syphilitic chorioretinitis）的驱梅疗法以青霉素为主，疗程及剂量与先天性梅毒同。亦可用苄星青霉素肌肉注射，每星期 1 次。炎症活动期亦可合并应用糖皮质激素。玻璃体混浊严重者及脉络膜梅毒瘤，在驱梅治疗后加用碘剂，如安妥碘等作球结膜下或肌肉注射。驱梅疗法时由于梅毒螺旋体大量死亡而引起 Herxheimer 反应，全身反应有头痛，恶寒、发热等，局部反应有一过性的炎症加剧。Herxheimer反应一般发生于青霉素注射后8 ～ 16小时，但并无一定规律。为了防止这一反应，青霉素使用应从小剂量开始，逐渐增加到正常剂量，也可先用铋剂、碘剂作准备。

青霉素过敏者，可改用四环素，每次500mg，每日 4 次口服，连续 1 个月为一个疗程。亦可用红霉素，但疗效均不如青霉素。

主要参考文献

1 张锡祺．眼底病图谱（下册）．北京：人民卫生出版社，1955，153 ～ 169
2 Tramont EC. Syphilis in the AIDS era. N Engl J Med，1987，316:1600

3 Passo MS. Ocular syphilis in patients with human immunodeficiency virus infection. Am J Ophthalmol, 1988, 106:1
4 鹿野信一. 石原忍小眼科学（18 版）. 东京：金原出版株式会社，1979，239
5 萩原朗，ほか. 最新眼科学. 東京：医学書院，1961，313 ~ 316

第四节 葡萄膜大脑炎（Vogt－小柳－原田病）

Alfred Vogt（1906）和小柳美三（1914）先后报道了一种伴有毛发变白、脱发、皮肤脱色斑及听力损害的双眼葡萄膜炎，称为Vogt-小柳综合征（Vogt-Koyanagi syndrome）。1926 年原田永之助报道了一种伴有视网膜脱离的双眼渗出性葡萄膜炎，发病前有脑膜刺激症状，称为原田病（Harada's disease）。随后，根据不断观察，发现两者之间并无明显界线，实际上均属于弥漫性渗出葡萄膜炎，故近期文献中亦有通称作Vogt-Koyanagi-Harada 综合征者，但二者主要受害部位、预后情况和各种症状、体征出现的早晚，有所不同，加以区别为宜。

本病多见于黄种人，容易反复再发，病程有长达数年乃至数十年者。发病年龄以 30 ~ 40 岁居多，50 岁以后少见，我国文献中最小发病年龄为 10 岁。发病率与性别无关。

【病因】

本病病因至今尚无一致认识，同交感性眼炎一样，有病毒感染说、自身免疫说或两者的综合（参阅下节交感性眼炎）。Ohno（1984）认为本病与交感性眼炎均有免疫遗传背景。据日本文献介绍本病有 HLA-DR_4、DR_{w53} 增高，尤以H LA-DR_{w53} 为显著，与交感性眼炎相同，说明二者抗原定位均在第二基因区。

【临床表现】

葡萄膜大脑炎（uveoencephalitis）分为两个临床类型，即以虹膜睫状体炎为主的Vogt-Koyanagi综合征和以脉络膜炎为主的Harada病。两者在发病之前均可出现发热、头痛、头晕、恶心、呕吐、颈项强直、Kernig 征阳性、脑脊液压增高等症状和体征；脑脊液化验室检查，往往能见到淋巴细胞及蛋白含量增高；脑电图检查也可见到病理性改变。但这些情况，Harada 病比Vogt-Koyanagi 综合征更为常见和严重。

1. Vogt-Koyanagi 综合征 发病之初，病者有强烈畏光、流泪、眼痛、视力急剧下降等主诉。眼部检查见有显著的睫状充血、角膜后大小不等灰白色点状沉着物、Tyndall 现象强阳性、虹膜色泽暗污、瞳孔缩小、对阿托品不敏感并很快被灰白色渗出物覆盖、虹膜后粘连等一系列急性渗出性虹膜睫状体炎的体征。此时眼底情况已无从了解，如病人诉有闪光感，则说明炎症已波及脉络膜。病程冗长反复，每反复一次，病情就加重一次，终于因继发性青光眼、并发性白内障或眼球萎缩而导致失明。

2. Harada 病 双眼同时或间隔数日后先后发病。由于脉络膜先受侵犯，病人常诉有视力急剧下降、闪光感及视物变形症。检眼镜检查虽有玻璃体混浊，但仍能满意透见眼底，视乳头充血，境界朦胧，视网膜静脉充盈迂曲，视网膜水肿混浊初时见到视乳头周围及黄斑的放射状皱折，随着炎症加剧，脉络膜大量渗出；整个视网膜成灰白色，并有找不到裂孔的渗出性视网膜脱离，脱离常位于眼底下方呈波浪样或半球状隆起。病程晚期，脉络膜色素和视网膜色素上皮层色素细胞遭到严重破坏脱失，眼底形成如夕阳西下时的红色，称为晚霞样或夕照样眼底。这种典型的红色调，可以均匀一致，也可以杂有大小不等的色素斑和位于视网膜血管下方的黄白色线状条索或斑点。（图 5-9，5-10，5-11，5-12）

前部葡萄膜在 Harada 病病程之初，炎症反应是轻微的，但由于炎症进一步加剧，部分病例也能见到睫状充血、角膜后沉着物、Tyndall 现象、Koeppe 结节和虹膜后粘连。

Harada 病自发病开始至消退，需数周至数月不等。炎症消退后仍可反复发作。预后相对地优于Vogt-Koyanagi 综合征。葡萄膜大脑炎的两种类型，在炎症开始后 2 ~ 3 个月，均可有听力障碍、毛

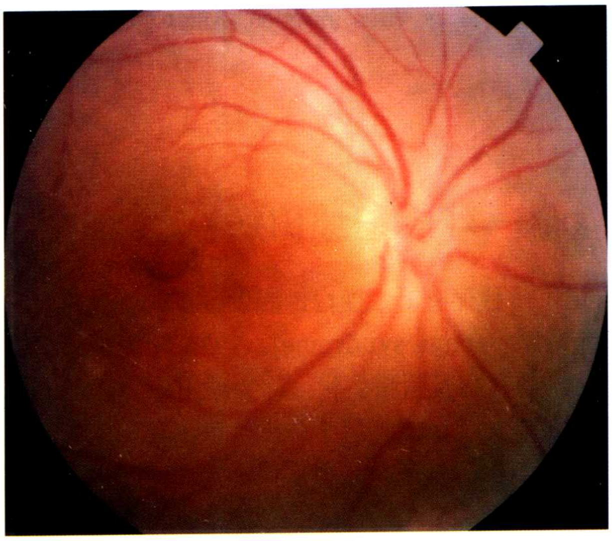


图 5-9 葡萄膜大脑炎（原田病）

男，27 岁，两眼视力朦胧并有闪光感 5 天。视力损害前 4 天有头痛发热病史，右视力 0.04；左 0.1。本图为其右眼底像。眼球前段阴性，玻璃体灰白色尘埃状混浊。

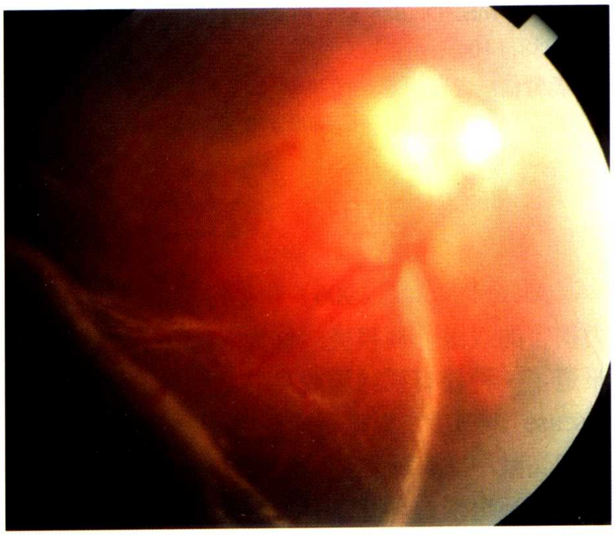


图 5-10 葡萄膜大脑炎（原田病）

上例（图 5-8）眼病发病 14 天的右眼底像。玻璃混浊加剧，视乳头水肿混肿，视网膜渗出性脱离，视力降至30cm指数，角膜后灰白色沉着物，房水轻度混浊，瞳孔缩小，阿托品扩瞳后晶体前囊有棕色色素沉着。

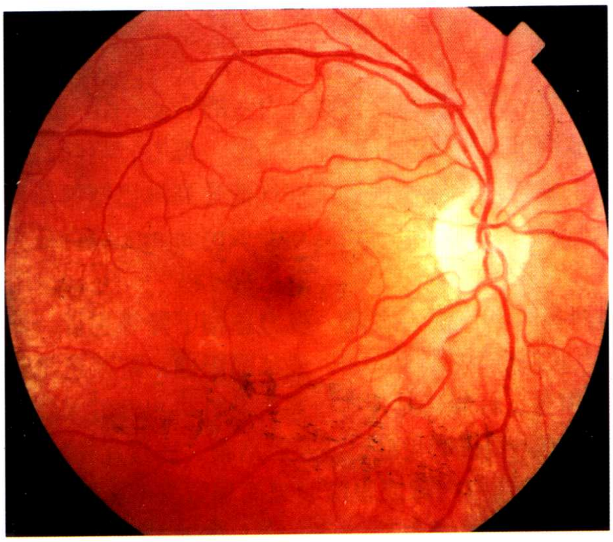


图 5-11 葡萄膜大脑炎（原田病）

上例（图5-9,5-10）病程6个月治愈后的右眼底像。晚霞状眼底，视力恢复至 1.2，暗适应轻度障碍。

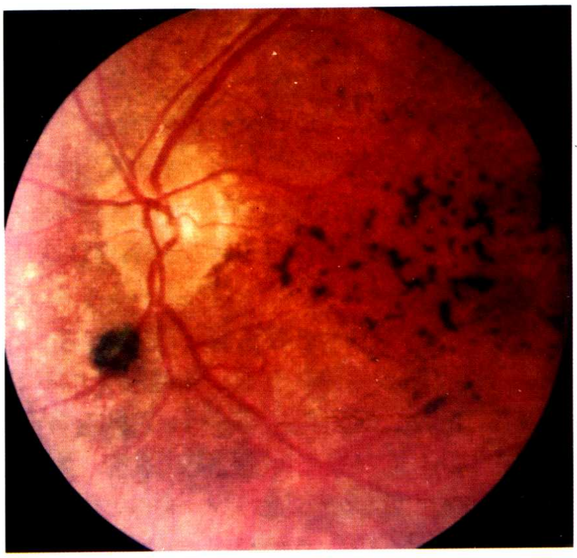


图 5-12 葡萄膜大脑炎（原田病）

男，32岁，原田病治愈后，眼底呈晚霞状。色素紊乱（脱色斑及黑色素堆积）。视力 1.0，暗适应障碍。

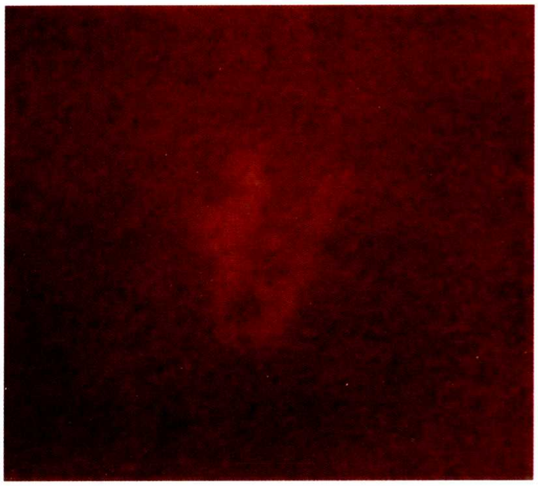
发白变（poliosis）皮肤脱色斑（vitiligo）等改变。此等改变有的全部出现，有的仅有 1 ~ 2 种。其发生率 Vogt-Koyanagi 综合征多于 Harada 病。(图 5-13 a,b,c)

【病理】

本病很难得到病理检查机会。Samueles及Fuchs（1952）曾有一例报告，组织学改变与交感性眼炎极为相似，其不同处仅为于本病的肉芽组织发育得更加成熟；上皮样细胞不像在交感性眼炎中聚集在一起，而且在形态上也更像成纤维细胞；视网膜出现坏死，在交感性眼炎标本中从未见过。但亦有人认为是完全一致的（谷道之，1961）。



a



b



c

图 5-13 葡萄膜大脑炎（原田病）

a 男，41岁，发病4个月后，出现簇状白发。与簇状白发出现同期。背部及手背皮肤出现脱色斑，并有听力障碍。该病例治愈后，右眼视力恢复至0.6，左眼0.7，暗适应不良，轻度夜盲。

表 5-1 葡萄膜大脑炎两种临床类型的鉴别

	Vogt-Koyanagi 综合征	Harada 病
脑膜刺激症状和体征	轻，发生率约50%	重，发生率约90%
听力障碍	偶有	比较多见
毛发、皮肤白变	常有	少见
眼球炎症表现	主要为虹膜睫状体炎	主要为脉络膜炎
视功能损害及预后	损害严重，预后不良	能恢复部分视力，预后较好

【诊断】

主要依靠病史和眼球前后段的检查所见，遇有双眼同时或短期内先后发生的葡萄膜炎患者，有或曾有上述脑膜刺激症状，无其他眼部或全身症状和体征时，即可作出初步诊断。如患者为初次发病，且病程在1～8周之内者，脑脊液检查有淋巴细胞增多者，诊断可以确立。如葡萄膜炎反复多次，并出现内

耳性听力障碍及皮肤、毛发白变（全部或其中之一、二种）时，则诊断更无疑问。然而不是所有病例均能检查到包括脑脊液在内的以上改变。下列检查有一定参考价值。

Harada 病 FFA 检查：炎症急性期，可见具有特征性的视网膜色素上皮层下来自脉络膜毛细血管层的多发性点状荧光，点状荧光位于脉络膜炎症病灶处，并迅速由视网膜色素上皮层下进入神经上皮层下，不断扩大增强，使色素上皮层下及神经上皮层下渗出液着色，勾划出多灶性视网膜两个层面的脱离区轮廓。ICGA可见因脉络膜肿胀皱褶而引起的放射状脉络膜荧光暗带和亮带。炎症缓解或已静止，脉络膜与视网膜色素上皮色素大量脱失和游离，眼底呈晚霞状，或杂有色素斑点，此时FFA所见呈斑驳状，色素上皮层脱色素处为透见荧光，色素斑处为荧光掩蔽，脉络膜毛细血管萎缩处为低荧光。

Vogt-Koyanagi 综合征因眼前段病变严重，无法进行造影检查，可考虑超声波检查。超声波常见的主要改变是玻璃体混浊；后极部脉络膜、巩膜及巩膜外层增厚；后极部或下方眼底视网膜脱离。

【治疗】

原则上同交感性眼炎的药物治疗外，在炎症静止后，为了防止复发，可用免疫调节剂左旋咪唑（levamisole）内服，每日三次，每次50mg，连续三日后停服四日。亦即每周用药三日。如此持续三个月后，改为每服药三日后停药 12 日，也持续三个月。

主要参考文献

1 李瑞峰．VKH 综合征 103 例临床分析．实用眼科杂志，1991，9:217

2 于强，毛文书，谢楚芳，等．VKH 综合征与 HLA 抗原．眼底病，1989，5:206

3 赵明，蒋幼芹，IW Abrahams．色素膜大脑炎的临床分析及与人类白细胞抗原的关系．中华眼科杂志，1992，28:40

4 黄叔仁．Vogt-小柳-原田病．见：李凤鸣主编，眼科全书（第七卷）．北京：人民卫生出版社，1996．2149～2150

5 Beniz J, Forster DJ, Lean JS. Variations in clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Retina，1991，11:275

6 今野泰宏，東大病院眼科の内因性ブドウ膜炎の臨床统计．臨床眼科，1993,47:1243

第五节　交感性眼炎

一眼穿孔性外伤（包括内眼手术）后呈现慢性或亚急性肉芽肿性葡萄膜炎症的过程中，健眼继发同样炎症者，称为交感性眼炎（sympathetic ophthalmitis）。外伤眼称刺激眼（exiting eye），未受伤眼称交感眼（sympathizing eye），两者总称为交感性眼炎。

交感性眼炎的发病率，占眼球穿孔伤的 1.2%（上海医科大学，1976）。

角巩膜缘穿孔伤或睫状体部巩膜（所谓危险区）穿孔伤，导致虹膜特别是睫状体组织破坏者；穿孔处有虹膜、睫状体、晶状体、玻璃体等嵌顿，以致创口愈合不良者；眼内有异物存留者，均易引起交感性眼炎。伤后如有化脓性感染，则极少发生交感性眼炎。

眼球穿孔伤后与交感性眼炎发生的相隔时间，文献报道有短仅 7 天、长达 50 年者，皆属罕见，就绝大多数而言，发病均在 2 周至 1 年之内，2 ～ 8 周被视为最危险阶段。

【病因】

90%以上由穿孔伤及眼内手术引起。 少数见于眼内恶性黑色素瘤组织坏死或角膜溃疡穿孔、睫状体冷凝、睫状体光凝等。

交感性眼炎的发病机制，目前认识尚未一致。多数认为是一种与葡萄膜色素蛋白有关的迟发型超敏反应性自身免疫病（自身免疫说）。葡萄膜色素为隐蔽性抗原，由于外伤等原因破坏了葡萄膜正常结构，色素蛋白进入血流或淋巴系统，刺激免疫活性细胞后发生免疫反应。有人曾以交感性眼炎的葡萄膜和玻

璃体等接种免眼，产生了与人眼相同病理改变的葡萄膜炎。近年来利用体外细胞免疫检查法，用牛或人葡萄膜或视网膜粗提液，或其纯化的视网膜可溶性抗原（soluble antigen）为抗原，证实交感性眼炎的淋巴母细胞转化和白细胞移动抑制增强，更进一步说明了本病与细胞免疫的关系。除自身免疫说外，也有部分学者倾向于病毒感染说或两种学说的结合。前者如 Ikui 等（1958）用电子显微镜观察了本病标本 100 例，在上皮样细胞内找到病毒样颗粒，推测系嗜色素性病毒，有易于侵犯葡萄膜的特性。后者如 Hager（1957）认为交感性眼炎与葡萄膜大脑炎（Vogt-Koyanagi 综合征、Harada 病）为同一种嗜色素性病毒所引起，仅是感染途径不同而已。病毒作用于葡萄膜色素细胞，色素游离成为抗原，进一步形成抗原 - 抗体反应，从而对全身含有色素的器官均有损害。

有人认为本病有免疫遗传背景，参阅葡萄膜大脑炎。

【临床表现】

依据交感眼葡萄膜炎症的始发部位，大体上可分为眼球前段与后段两种临床类型。

当眼球前段首先出现炎症时，病者有畏光、流泪、疼痛、视力模糊等中等度炎症刺激症状，眼部检查可见睫状充血、睫状体部触痛、角膜后沉着物、房水 Tyndall 现象、虹膜纹理消失、瞳孔缩小等体征。如失于治疗或治疗无效时，则可发生虹膜后粘连、瞳孔闭锁或膜闭，甚至在虹膜面及膜闭处见到新生血管。

病变首先出现于后段时，病者主诉视力显著下降，有时有闪光感、小视症、视物变形症。眼部检查眼前段无明显改变，或仅有少量角膜后沉着物，轻度 Tyndall 现象。玻璃体有程度不等的灰白色尘埃状混浊。

检眼镜检查又常有两种不同表现：即交感性播散性脉络膜视网膜炎与交感性渗出性脉络膜视网膜炎。

1. **交感性播散性脉络膜视网膜炎**（sympathetic desseminated choroidoretinitis） 眼底周边部有圆形黄白色斑点，稍大于玻璃疣，但不超过视网膜中央静脉管径的两倍。其表面及周围视网膜正常。2 ~ 3 周后可自行消失，新的斑点仍不断出现。斑点消失过程中，边缘可出现色素轮晕，中心亦可见色素小点。此种原发于脉络膜的细小改变，因被视网膜色素上皮层覆盖，往往不易发现。

2. **交感性渗出性脉络膜视网膜炎**（sympathetic exudative choroidoretinitis） 初时黄斑中心反光消失，灰白色水肿混浊或放射状皱褶。继而视网膜水肿范围迅速向周围扩大。有时在水肿的边缘部分出现黄白色大小不一的渗出病灶。视乳头充血，视网膜血管（特别是静脉）充盈迂曲。短期内炎症进入高峰，视网膜全部水肿，失去其固有透明性而成灰白色。在眼底下方可见视网膜脱离，脱离严重者，隆起呈半球状,无裂孔，即渗出性视网膜脱离；随着炎症逐渐减退，视网膜神经上皮层下渗出液亦逐渐吸收，视网膜自行复位，遗留黄白色线状瘢痕或不留任何痕迹（图 5-14 ~ 5-17）。视网膜水肿消失后，黄斑有细小的色素颗粒，眼底其余部分可见散在的形态不同、大小不一的色素沉着斑及脱色斑，其位置相当于炎症高峰时的脉络膜渗出病灶处。重症病例，由于色素上皮被彻底破坏，整个眼底呈夕阳西下时的红色，称之为夕照样或晚霞样眼底。

交感性眼炎不论其炎症始发于眼球前段或后段，最后势必互相波及。仅受害部位的炎症严重程度有所不同而已。

交感性眼炎病人中，有部分病例在病程后期，出现毛发白变，脱发，皮肤脱色斑，耳鸣、耳聋等全身病变。

【病理】

刺激眼与交感眼的病理所见，除刺激眼有外伤性改变外，其余完全一致。均具有肉芽肿性葡萄膜炎症的特征，整个葡萄膜组织因炎症细胞浸润而增厚，尤以脉络膜更为显著，厚度可达正常时的2 ~ 3倍乃至5 ~ 6倍。组织形态的特点为全部葡萄膜有淋巴细胞、上皮样细胞及巨细胞（Langhans 型）积聚成结节状。脉络膜病变开始于大血管层，在血管周围出现淋巴细胞浸润，逐渐形成典型的结节。结节中



图 5-14　交感性眼炎（刺激眼眼球前段）

男，27 岁，右眼内眦侧被钝器击伤，球结膜下出血消退后，发现巩膜睫状区裂伤及葡萄膜嵌顿。半月后两眼高度畏光，视力急剧下降，右视力 0.15；左 0.1。两眼羊脂状角膜后沉着物阳性，房水 Tyndall 现象（++），玻璃体尘埃状混浊。

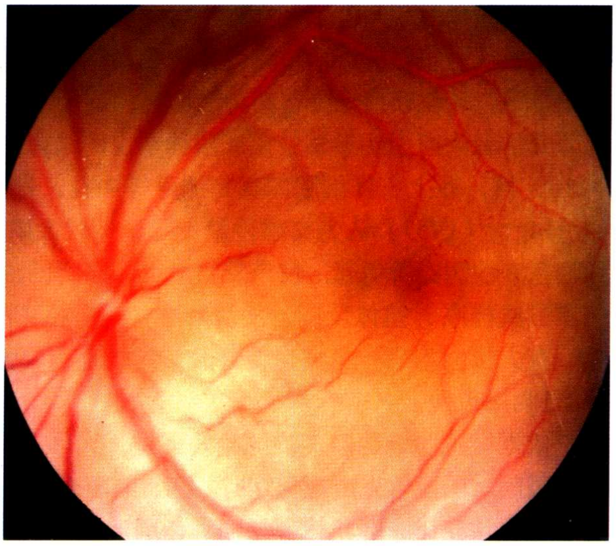


图 5-15　交感性眼炎（刺激眼眼底）

上例（图5-14）刺激眼（右眼）眼底，玻璃体混浊，但眼底尚能满意检查。

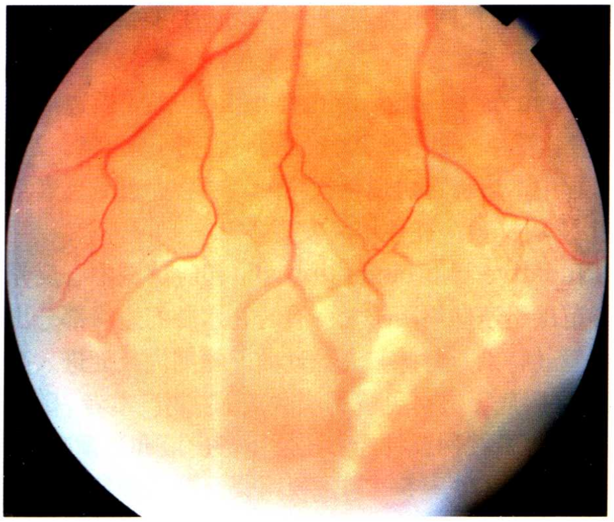


图 5-16　交感性眼炎（交感眼）

上例（图5-14）的左眼底像，玻璃体尘埃状混浊，眼底尚能透见视网膜水肿混浊，下侧有渗出性视网膜脱离。

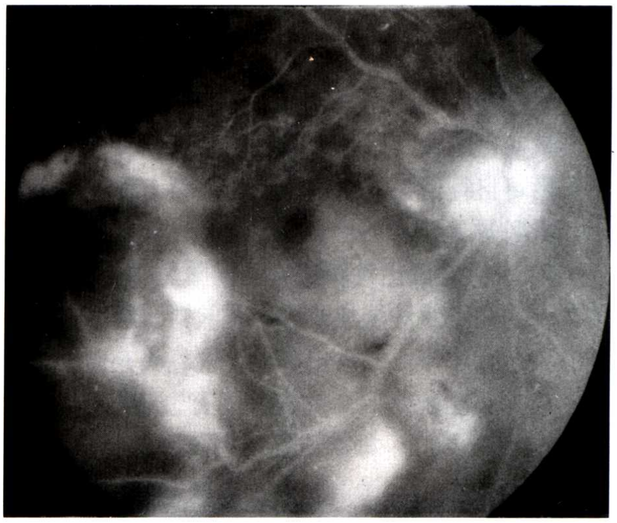


图 5-17　交感性眼炎（交感眼）

上图 5-16 的 FFA（136.7 秒）

心为上皮样细胞及巨细胞，周围为淋巴细胞，有时还可见到浆细胞，很像结核结节，但交感性眼炎时，结节中巨细胞吞噬色素现象明显，而且不存在或极少干酪样坏死。脉络膜毛细血管层由于缺乏色素，所以较少受到侵犯，而在病情发展到一定程度时，也难免波及，覆盖于其上的色素上皮局限性增生，呈扁平的疣状或结节状隆起，细胞增大成梭形，杂有上皮样细胞及巨细胞，称为 Dalen-Fuchs 结节。位于Bruch 膜与色素上皮层之间此种结节并非交感性眼炎所特有。例如在Vogt-小柳-原田病中就有这种改变。在视网膜静脉周围也可见到淋巴细胞及上皮样细胞浸润，形成所谓交感性血管周围炎。虹膜在炎症早期，病变以后层为主，因此易于发生后粘连。后来细胞浸润进一步增加，组织结节状肥厚，才使表面凹凸不平。睫状体病变先起于血管层有时也能见到 Dalen-Fuchs 结节。

【诊断与鉴别诊断】

严格地说、交感性眼炎最确切的诊断，必须有病理组织学的依据。但本病是一种能导致双目失明的严重眼病，为了及时抢救，早期诊断非常重要，不能因等待病理报告而贻误治疗。另外，当刺激眼仍保存有一定视力时也不能贸然摘除眼球，所以在穿孔性外伤眼炎症活动持续存在时，患者一旦诉健眼畏光、流泪、视疲劳等炎症刺激症状，应立即予以检查。如裂隙灯显微镜及检眼镜下无任何阳性体征者，为交感性刺激．无特殊病理意义。但也应每日或每日数次进行检查，特别是在受伤后2～8周之间，更须高度警惕发生交感性眼炎。反之，如果发现有前部或后部葡萄膜炎的体征时，即可作出交感性眼炎的临床诊断。

晶状体过敏性葡萄膜炎部分病例，可引起另眼葡萄膜炎，与本病极易混淆。但晶状体过敏性葡萄膜炎在另眼发生炎症时，原来炎症眼的炎症已基本或完全静止；而本病则相反，未受伤眼（交感眼）炎症是在受伤眼（刺激眼）炎症增剧或增剧前发生。尽管如此，两者的鉴别不仅在临床上非常困难，而且在病理组织学上有时也难以区分。例如Veer（1948）曾检查到这样一个病例，组织标本上既有晶状体过敏性眼内炎的典型改变，同时又见到交感性眼炎的典型改变。历史上确实也有人提出过晶状体蛋白反应可能在诱发交感性眼炎中起一定作用。

【预防、治疗与预后】

为了最大限度地预防发生交感性眼炎，对受伤眼必须作妥善处理。例如仔细缝合创口，促进早期愈合；创口处有眼内容组织脱出时，必须切除或送回眼内，不能留有嵌顿；眼内有异物时，特别是铁、铜等化学活性较强的异物，必须尽可能取出。如果眼穿孔伤后两周内有炎症不能控制，且视力绝无恢复可能者，即应摘除外伤眼眼球送病理检查。对于交感性眼炎发生后，刺激眼是否摘除则须慎重对待。原则上刺激眼失明者可予摘除；如果尚有一线希望者应予保留。因此时摘除刺激眼，已无助于交感性眼炎的演变。

交感性眼炎一旦发生，应立即按葡萄膜炎常规并采用糖皮质激素全身及局部治疗，个别发病率较早者（不足两周），可加用广谱抗生素；若糖皮质激素不能迅速控制炎症之发展，则加用或改用环磷酰胺、环孢霉素 A（cyclosporin A）等免疫抑制剂。此外，消炎痛等抑制前列腺素 E 活性剂，及维生素 C、E 等羟基清除剂（阻止自由基— Free radical 对细胞的损害）亦起辅助治疗作用。

作者的经验：临床诊断一经确定，立即以大剂量糖皮质激素冲击，例如甲基强的松龙（methylprednisolone）500mg（或 dexamethasone 10～15 mg）加入生理盐水 500ml 内静脉点滴注射，每日 1～2 次；甲基强的松龙刺激眼与交感眼各20mg（或dexamethasone 2.5mg）球后注射（必须加 2% 利多卡因 0.3 ml 减轻注射引起的疼痛），每日或隔日一次。在应用糖皮质激素的同时，内服环磷酰胺（cyclophosphamide）及中药加减化斑汤。环磷酰胺每次50mg，每日三次，连续10日（服前检查血象，白细胞总数低于4000/μl者禁用，服药期间每5～7日检查血象一次），如果炎症未见减轻，改环孢霉素A（cyclosporin A），10mg/（kg · d）。以上措施，务期炎症在最短期间内获得控制。待炎症渐趋减退，激素改为强的松（prednisone）30～40mg 于每晨 8 时前顿服，视炎症情况递减渐停。清开灵 20～40ml 加入生理盐水 250ml 内静脉点滴注射，每日一次。中药加减化斑汤继续，方中石膏、黄连、黄芩的剂量酌减。

中药加减化斑汤（生石膏 100g、生石决明 20g、水牛角尖 15g、生地黄 15g、丹皮 12g、紫草 15g、赤芍 10g、元参 15g、山药 15g、知母 10g、黑山栀 10g、连翘 25g、酒炒黄芩 10g、青黛 15g、姜汁炒川黄连4.5g、生甘草4.5g，生石膏捣碎成粗粒，水牛角尖刨成薄片），每日一剂，水煎分两次温服。炎症严重者加用羚羊角尖粉，每日二次，每次1.5g，与上述汤剂同服，对控制葡萄膜炎症有一定效果；在炎症活动时可配合糖皮质激素、免疫抑制剂应用。这一方剂的本身，也可以缩短糖皮质激素使用周期，降低糖皮质激素的副作用。待炎症基本控制、糖皮质激素递减停用后，仍可继续内服较长时间（原方去黄连、黄芩、青黛，生石膏减量,并酌加陈皮、苏梗、蔻仁等健胃药），直至炎症完全消退三个月以上。

以后可改用知柏地黄丸，每次 10g，每日二次（或用其浓缩丸，每日三次，每次 8 丸）。

清开灵为中药古方安宫牛黄丸的现代改制剂型，静脉点滴注射停用后，改口服清开灵胶囊，0.4g 3 次／日，连续 2 ~ 3 个月。

按常规在应用糖皮质激素时必须内服氯化钾（300mg 1 次／日），低盐饮食，以避免过多钠滞留，保持体内电解质平衡。另外，无论眼前节有无炎症，阿托品水及0.3% ~ 0.5%dexamethasone眼水点眼总是需要的。维生素 C、E 和消炎痛等已如上述。

交感性眼炎如能及时抢救，合理治疗，约 70% 左右的患者可以保存 0.3 以上的有用视力。

主要参考文献

1 孙世珉，刘焕业，薛南平．600 例内因性色素膜炎的临床分析．中华眼科杂志，1988，24:261
2 胡天圣．葡萄膜炎的治疗．实用眼科杂志，1990，8:258
3 张铭端，黄叔仁．内因性葡萄膜炎患者外周血超氧化物歧化酶水平测定．眼科新进展，1991,11:4
4 黄叔仁．眼病辨证论治经验集。合肥：中国科学技术大学出版社，1997．102 ~ 105，184 ~ 188
5 Nussemblatt RB, Whitcup SM, Palestine AG. Uveitis: Fundamentals and Clinical Practice. 2nd ed. St Louis: CV Mosby Co, 1996, 299
6 Lubin JR, Albert DM,Weinstein M. Sixty-five years of Sympathetic ophthalmia. A clinicopathologic review of 105 cases (1913 ~ 1978). Ophthalmology, 1980, 67:109
7 中村聰．交感性眼炎の早期發见と處置．臨床眼科，2000，54（增刊）：311

第六节 Behçet 综合征

(Behçet's syndrome)

Behçet 综合征亦称 Behçet 病，是一种影响全身多种器官的慢性疾病，又称为皮肤 - 粘膜 - 眼综合征，由 Hulusi Behçet 于 1936 年首先作了详细报道。广泛分布于世界各地，但比较集中于地中海盆地、中东及远东地区。据日本流行病学调查，发病率约为人群的1/20 000（鹿野信一，1979），并有逐年增加趋势。我国亦属高发地区。一般为双眼性，同时或隔一段相当时间后另眼发病。多见于男性青壮年。男女之比约 2∶1（今井克彦，1971），但也有女性略多于男性的报道。

【病因】

病因至今不明，Behçet本人认为由病毒感染引起，Sezer（1953）及Mortada等（1964）也曾分离培养出该病病毒，然而不能为以后的流行病学、组织培养、血清学、动物接种、电镜、荧光抗体等检查所证实。自Oshima（1963）提出本病系粘膜抗原的自身免疫病以来，又经不少学者做了大量临床和实验室工作，已受到普遍重视。但是否可以肯定，例如尽管多数病者血清中存在抗粘膜自身抗体，而引起这种抗体的粘膜抗原是否就是致病的原发因素，还是继发于粘膜溃疡的后果等等，尚有待于更进一步研究。

Behçet 综合征有免疫遗传背景，日本的研究资料表明，本病病人 HLA-B5 及其亚群 BW51 出现率比健康人高出 3 ~ 4 倍。眼部炎症为主者，更具有相关性。

【临床表现】

本病为多器官、多系统的慢性迁延性疾病，临床表现十分复杂。有四项主要和五项次要指征。四项主要指征是：①反复发作的口腔粘膜溃疡（aphtha）；②皮肤结节样红斑、皮下栓塞性静脉炎毛囊炎样皮疹及皮肤刺激性过敏等；③生殖器溃疡；④复发性前房积脓性虹膜睫状体炎及（或）脉络膜视网膜炎等。五项次要指征是：①关节红肿疼痛；②消化道病变；③副睾炎；④阻塞性血管病、动脉瘤；⑤中枢

神经病（脑干综合征、脑膜脑炎综合征等）。

在病程经过中，以上四项主要指征全部出现者称为完全型；出现三项主要指征或复发性前房积脓性虹膜睫状体炎、坏死性视网膜血管炎，并伴有口腔粘膜溃疡等另一项主要指征者，称为不完全型。

所有Behçet 综合征患者中，有眼部病变者约为70% ~ 85%。以眼部病变为主要表现者，称为眼型Behçet 病。眼部病变中大多数为复发性前房积脓性虹膜睫状体炎，脉络膜视网膜血管炎亦非少见，常因眼球前段炎症严重而不易发现。

眼部病变一般发生于其他器官或系统之后 1 ~ 2 年。也有眼部病变首先出现者。由眼病就诊的病人除畏光、流泪、疼痛、视力下降等症状外，尚有睫状充血、灰白色点状角膜后沉着物、前房积脓（积脓较稀薄，转变体位后可缓慢改变其液平面，亦可在无睫状充血等炎症体征时单独出现，并能自发消失）、虹膜后粘连、晶状体瞳孔领被色素或渗出物遮盖等体征（图 5-18）。少数病例还可见到前房角的圆形黑色沉着物。如眼底尚能窥见，则有玻璃体混浊（尤以下方常有灰白色疏松的团块状混浊）、脉络膜视网膜渗出病灶，视网膜血管充盈迂曲并因周围视网膜混浊而模糊不清、视网膜面出血等检眼镜及裂隙灯显微镜检查所见（图5-19）。视乳头充血水肿，边界消失，有时也有发现。FFA可见广泛的脉络膜视网膜血管及视乳头周围荧光渗漏，也可因脉络膜血管阻塞而见到无灌注区（FFA 能诱发静脉炎症反应，非不得已时应尽量避免此项检查）。

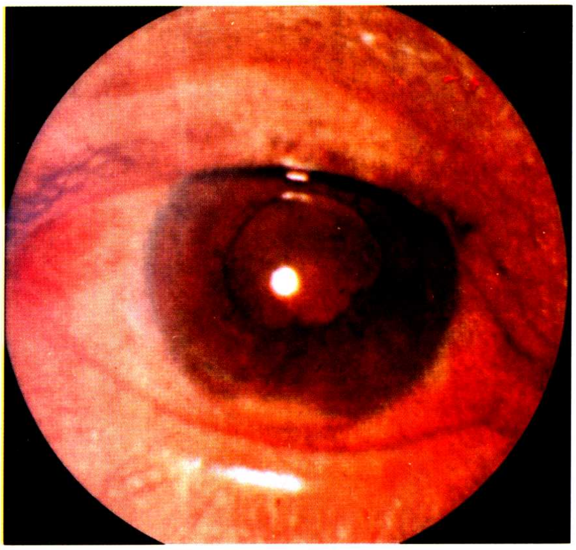


图 5-18　Behçet 综合征

反复发作的前房积浓性虹膜睫状体炎。

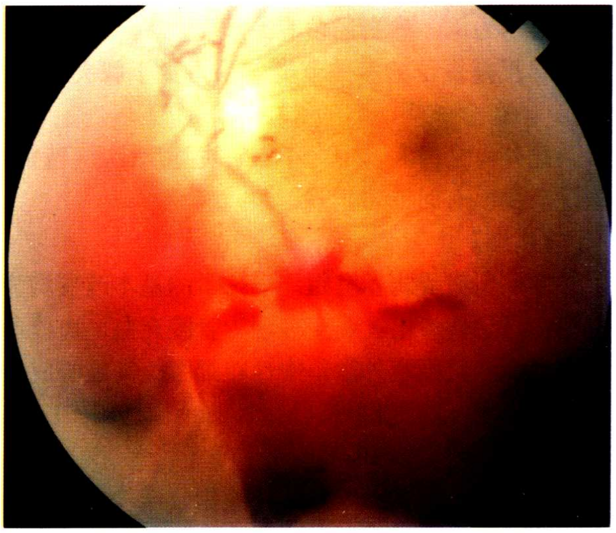


图 5-19　Behçet 综合征引起的视网膜血管炎，出血，玻璃体积血。

男，43 岁。病程已 3 ~ 4 年。右视力 0.1，左 0.08。本图为其左眼底像。

眼部炎症可因治疗或自行迅速缓解，但不能完全静止。易于反复发作，发作有一定的周期性。每发作一次，病情加重一次。如此顽固迁延，往往长达数年之久，甚至在20年以上，终于因继发性青光眼、并发性白内障、眼球萎缩、继发视神经萎缩等而使多数眼球遭受毁灭或严重损害。自眼病出现至视力丧失一般不超过 5 年，平均为 3.36 年（Michelson，1982）。

除葡萄膜炎症及由此继发眼内容结构病变外，有时还可见浅层巩膜炎。

Behçet 综合征是一种多器官多系统疾病，已如前述，常见的眼以外病变有：

1.反复发作的口腔粘膜溃疡（aphthous ulcers）好发于口唇，牙龈、颊部粘膜及舌面（图5-20）。溃疡初起为红色略高起的斑点，1 ~ 2天内变成圆形或类圆形浅溃疡，有清楚的红色边缘，表面有白色或黄白色伪膜覆盖，大小自 2 ~ 12 mm 不等。溃疡一般在 7 ~ 10 天内愈合，大多不留瘢痕。

2.反复发作的皮肤结节样红斑　多见于上下肢、颈部及面部。红斑轻度隆起，有皮下硬结及压痛。

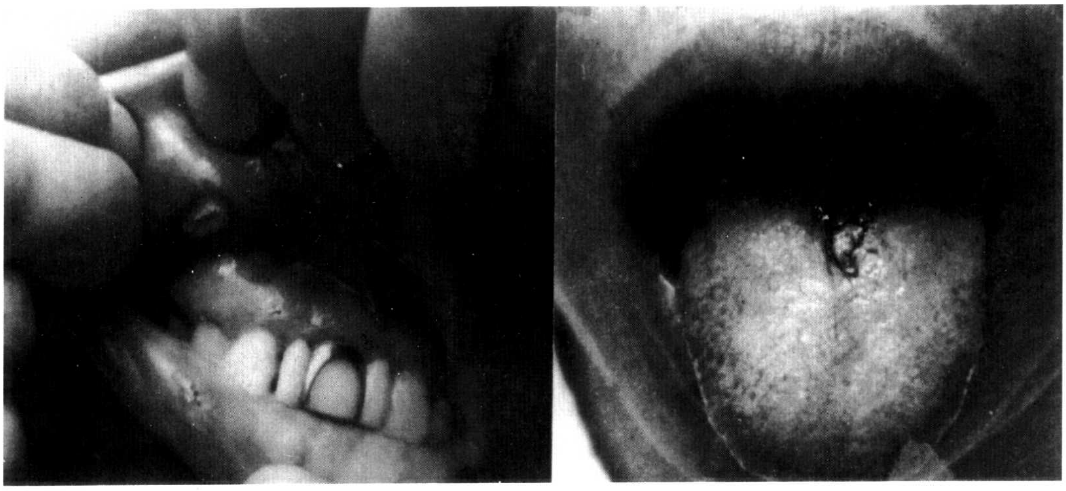


图 5-20 Behçet 综合征反复发作的口腔粘膜、舌面 aphtha 溃疡

10~14 天趋于消失，消失后遗有色素沉着。皮肤病变另一特点，是对针刺等刺激非常敏感。在针刺或划痕处皮肤红肿硬结，甚至形成小脓疱。

3. 反复发作的生殖器溃疡 常发生于阴囊、阴茎、阴唇，亦可发生于阴道及肛门周围处。溃疡比口腔溃疡为深。愈合后留有瘢痕。

4. 反复发作的多关节炎 最多见于膝关节，踝、肘、腕关节次之。关节红肿疼痛。大多为非对称性。

此外，全身大、中、小血管炎症反应。(特别是四肢浅层或深层栓塞性静脉炎)、消化道及中枢神经系统病变，有时亦可出现。

【病理】

本病所有受害器官组织病理学的基本改变均为血管炎，大多为渗出性，少数为增生性，有时两者同时存在。急性渗出性病变表现为管腔充血、血栓形成，血管及其周围组织纤维蛋白样变性，并有中性粒细胞浸润和红细胞外渗。中性粒细胞核常破碎成核尘。有明显的水肿、纤维素渗出及脓疡形成。增生性病理检查所见也无例外（Michelson，1982；Damats，1982）。

【诊断与鉴别诊断】

目前对本病的诊断，主要根据临床检查，阳性体征越多，诊断也越可靠。从眼科来说，凡同时或先后发生的双侧性葡萄膜炎并有前房积脓者，就要怀疑本病；如同时存在或病史中有前述眼以外其他三项主要指征之一项或两项时，便可作出诊断。遇有不典型病例或另外原因而诊断有困难时，还须详询五项次要指征的病史，必要时请有关科室会诊后加以确定。

下列检查有助于本病诊断:

1. 皮肤刺激试验 前臂屈面皮内注射生理盐水 0.1ml，48 小时内该处出现红色硬结直径大于 2mm 或小脓疱、小丘疹者为阳性（提示中性白细胞趋化性增高）。阳性率约 40%。

2. 丙反应蛋白（CRP）测定 据難波克彦（1982）介绍，CRP 在眼部炎症发作前后均有升高。特别是在发作前不久最为明显；CRP 增高同时有中性白细胞增高值者，一周内有眼病发作的阳性率达 86.1%。因此认为 CRP 测定在预测眼部炎症发作方面有一定的辅助价值。

3. 红细胞沉降速度（血沉）及白细胞分类 本病发作时，血沉有明显加大，中性白细胞的意义已如前述。

4. 有条件或必要时还可做血清纤维蛋白溶解系统和免疫遗传学检查。

本病需与 Reiter 综合征及 Stevens-Johnson 综合征鉴别。两者均可发生前部葡萄膜炎或结膜角膜炎症等眼部病变；亦可有口腔、生殖器溃疡及皮肤红斑、关节炎症等全身病变，与本病相似。但 Reiter

综合征无眼底改变；踝及骶髂关节 X 线摄片有关节损坏；并有慢性前列腺炎。Stevens-Johnson 综合征亦无眼球后段炎症；皮肤、粘膜主要为大疱样病变；且多数病人有高热、剧烈干咳等呼吸道感染症状。根据以上不同情况，可与本病鉴别。

【治疗】

眼局部按葡萄膜炎常规处理。

糖皮质激素在全身情况不太严重时，以局部给药为宜。如0.5% dexamethasone 眼水频频点眼（1次／小时，点眼后闭目 3 ~ 5 分钟）足以奏效。如有神经系统损害等而不得不全身用药时，加用口服剂，原则上应大剂量短期使用，缓解后减量渐停。与免疫抑制剂联合使用可增进疗效，减少糖皮质激素剂量而避免其副作用。

在环磷酰胺（cyclophoshpamid）、硫唑嘌呤（azothioprine）、瘤可宁（苯丁酸氮芥，chlorambucil）等免疫抑制剂中，以瘤可宁疗效最佳，开始每日剂量为0.1 ~ 0.15mg/kg，持续 5 ~ 6 个月或在炎症获得控制后逐渐减量至每日 2mg，并以此剂量再连续 3 ~ 4 个月。整个疗程在一年以上（杨培增，1998）。用药期间每周应当检查血象，倘白细胞数急速减少，或眼底出现视乳头水肿、视网膜出血等不良反应时，停用。另外，瘤可宁能引起不育症，用药前应获得患者及其家属同意。肾功能不良者禁用。环孢霉素 A（cyclosporin A，每日 3 ~ 5mg/kg，分两次于食前服）、Tacrolimus（FK506，每日 0.1 ~ 0.15mg/kg，在糖皮质激素连续治疗三个月无效且出现副作用时，也可试用，二者均需密切注意肾功能。中药加减龙胆草汤（龙胆草6 ~ 10g、丹皮12g、生地黄15g、金银花15g、连翘 15g、黄芩 6 ~ 10g、姜汁炒川黄连 4.5g、赤芍 10g、黑山栀 10g、制大黄 6g，水煎，每日两次温服）可提高氧自由基清除酶活性，抑制亢进的血小板功能，对本病有较好疗效。此外，中药雷公藤制剂雷公藤浸膏片（每日 3 次，每次 2 片）亦有一定作用。因该制剂可以致畸，用药后两年内不应生育，同时亦需注意肝肾功能。

免疫调节剂左旋咪唑（levamisole，剂量、服法及疗程见本章第四节）、白细胞趋化因子抑制剂秋水仙碱（colchicine，1mg/d，20 ~ 30 日为一疗程，应用时当注意白细胞及血小板数），在眼部或眼以外器官炎症缓解后抗复发方面均有一定作用。再者，左旋咪唑对口腔、生殖器溃疡，秋水仙碱对皮肤结节样红斑，各具特点（Olson，1976；James，1982）。所以在眼部炎症而伴有上述眼以外病变时，按炎症损害部位轻重主次，予以选择。

本病多器官损害的病理基础是血管周围及内膜炎，化验室检查纤维蛋白溶解活性下降；血液中免疫复合物含量增高，因此而易于导致血管阻塞，如脉络膜血管及视网膜静脉等，因此，纤维溶解酶原激活剂及纤维蛋白溶解酶、血小板凝集抑制剂等，视病情需要予以应用。无效时，可采用血浆置换疗法（plasmapheresis）。

【预后】

无论眼与全身，预后均属不良。因此而失明者可达25%（Michelson，1982），中枢神经系统受到损害者可能发生死亡。

主要参考文献

1　杨培增，李绍珍，谢楚芳．Behçet 病的临床表现及诊断．中华眼底病杂志，1994，10：133
2　杨培增，李绍珍，谢楚芳．Behçet 病的现代药物治疗．中华眼底病杂志，1994，10：138
3　杨培增，李绍珍（主编）．葡萄膜炎．北京：人民卫生出版社，1998，216 ~ 242
4　黄叔仁．Behçet 病．见：李凤鸣主编．眼科全书（第七卷）．北京：人民卫生出版社，1996．2150 ~ 2153
5　湯浅武之助．ベーチェット病の疫学と臨床统計．眼科，1991,33：225
6　小暮美津子．ベーチェット病の診斷．眼科，1991，33：239
7　川岛秀俊，藤野雄次郎．ベーチェット病の治療．臨床眼科，2000，54（增刊）：302

第七节 视乳头旁脉络膜视网膜炎

视乳头旁脉络膜视网膜炎（juxtapapillary choroidoretintis）为一种少见的局限性急性渗出性脉络膜炎症。由 Edmund Jensen 于 1908 年报道并予以命名，故又称 Jensen 病，但文献中亦有称为地图状脉络膜炎（geographic choroiditis）、匐行性脉络膜炎（serpiginous choroiditis）者。病因不明，可能与结核菌的血行感染或过敏所致（菅沼定男，Gilbert），也可能为梅毒引起（Igersheimer）。从眼底演变、FFA及视野检查所见推测，炎症很可能原发于视乳头邻接处的后短睫状动脉支或其分支所形成的一部分 Zinn-Haller“环”。

【临床表现】

多见于青壮年，女性多于男性。单眼发病。炎症之初，可使中心视力急速下降，下降程度因黄斑是否累及而异。视野检查有以生理盲点为顶端并直达周边部的扇形缺损。裂隙灯显微镜检查后部玻璃体，有尘埃状灰白色混浊。检眼镜下可见视乳头邻接处灰白色椭圆形渗出性病灶，境界模糊，犹如棉绒状，微微隆起。部分视网膜血管被掩盖。病灶周围明显水肿混浊，有时还可见到黄白色渗出斑点（图5-21）。FFA背景荧光期，视乳头面及其邻接病变处背景荧光被掩盖。掩盖范围大于检眼镜下所见的病变范围，与其余眼底有明显界线，此一情况至动脉期与早期静脉期更为显著。静脉期起，视乳头面及病变处开始出现荧光渗漏，并逐渐增强扩大，呈强荧光斑，直到造影晚期此强荧光斑仍持续存在，为组织着色（图5-22）。

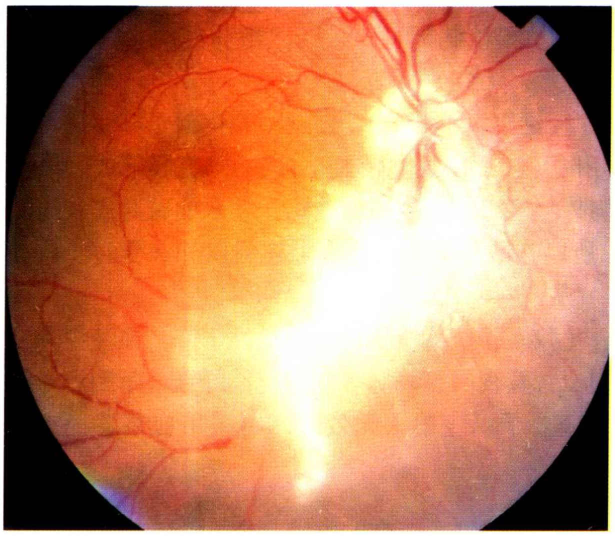


图 5-21 视乳头旁脉络膜视网膜炎

男，35岁，右眼视力下降，视物变形已一个半月。视乳头颞下方有一片境界模糊的灰白色病灶，视网膜血管被其掩盖，视野检查有与生理盲点相连接的鼻上侧象限性缺损。

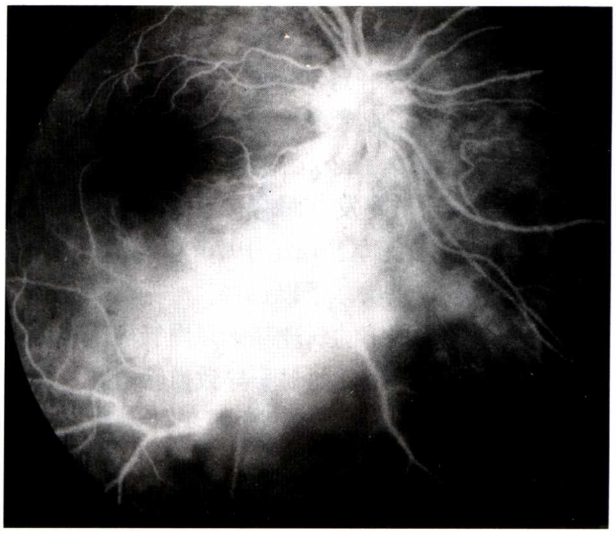


图 5-22 上例（图 5-21）的 FFA 片（372.5 秒）

炎症逐渐消退，视网膜水肿渗出吸收，最后形成与原病灶一致的脉络膜视网膜萎缩，萎缩病灶境界清楚，因色素游离和脱色素斑均有存在而成斑驳状，同时，由于脉络膜毛细血管层萎缩，暴露出部分脉络膜大血管，有的大血管呈黄白色，此种改变有两个可能：一是在炎症活动期间大血管亦受波及；二是继毛细血管层萎缩后的废用性变性。

【病理】

Abraham 曾有病理组织学报告：病灶处脉络膜与视网膜分离，均有显著水肿，组织增厚可达正常组织厚度的五倍。在脉络膜、视神经节细胞层和神经纤维层有组织坏死。在视网膜外层与外界膜有出血

及机化性肉芽肿。

【诊断】

根据病灶位于视乳头邻接处，视野有与生理盲点相连的扇形缺损可以作出诊断。

【治疗与预后】

同其他脉络膜视网膜炎治疗。有结核病根据或虽无足够根据时，均可试行一个阶段的抗结核的诊断性治疗（井街讓方案，见本章第二节），如有效，则继用异烟肼，每晨内服300mg，连续6 ~ 12个月，同时每晚内服维生素$B_6$30mg及葡糖酸锌（zinc gluconate）70mg（每片实际含锌量10mg）。炎症活动期可试用强的松龙（prednisolone）悬浊液0.5ml球后注射，隔两周一次。本病有复发倾向，一般不侵及黄斑，能保持较好的中心视力，但视野缺损大多是不可逆的。

主要参考文献

1 龚启荣．近乳头脉络膜视网膜炎2例报告．眼底病，1985，1:48

2 李万琛．Jensen病的临床及荧光血管造影改变．实用眼科杂志，1988，6:539

3 萩原朗．最新眼科学．東京：医学書院，1961，349 ~ 351

4 鹿野信一．石原忍小眼科学（18版）．東京：金原出版株式会社，1979，274

第八节 中间葡萄膜炎

中间葡萄膜炎（intermediate uveitis）为一种睫状体平部、玻璃体基底部、周边视网膜与脉络膜的慢性肉芽肿性炎症，过去有许多名称，如周边部葡萄膜炎（perpheral uveitis，Schepens，1950）、平部炎（pars planitis，Welch，1960）等等，因这些名称不能反映该病特征，甚至易于使人误解。为了避免混乱，国际葡萄膜炎研究协作组于1979年将其命名为中间葡萄膜炎，并于1983年得到国际眼科学会认可。本病在我国约占各种葡萄膜炎症的11%（孙世珉，1988），多见于青壮年，男性较多，70% ~ 80%为双侧性，但发病先后不一，炎症程度和部位也不对称。因病变部位隐蔽，直接检眼镜不易见到。临床上常将其并发症如黄斑部水肿、视乳头水肿、视网膜静脉周围炎、视网膜脱离等误诊为原发病变。随着三面镜、双目间接检眼镜使用的日益普及，本病检出率亦有所增加。此外，超声生物显微镜（ultrasonic biomicroscope,UBM）检查，更有助于本病的发现与诊断。

至目前为止，病因还不清楚。在确诊为本病的病例中，即使经详细、全面的体格检查和化验室检查，大多仍不能肯定。发病机制方面也是众说纷纭，有自身免疫说、感染说、变态反应说、血管病变说等，其中自身免疫说自 Gartner 于1971年提出以来，为多数学者所支持。在炎症的原发部位上亦有分歧，Brockhurst等（1960）根据临床检查，认为可能开始于睫状体平部、脉络膜周边部等玻璃体基底附着区，以及视网膜周边部及其血管。Pruett等（1974）根据34例FFA 特点，认为始发于视网膜血管，特别是静脉系统。Cantrill等（1981）根据21例眼的ERG改变，以及Maumenee（1970）、Pederson等（1978）根据本病主要病理表现为玻璃体、玻璃体基底部、视网膜血管周围的炎性细胞浸润，而脉络膜无或仅有轻微的炎性改变，因此推断本病主要是原发于玻璃体和视网膜的炎症而不是葡萄膜炎症。

【临床表现】

本病有不同的临床表现，可分成不同类型。Schepens 和 Welch 分为锯齿缘附近大片渗出及播散性炎症两型。Brockhurst等分为良性型、继发性脉络膜视网膜脱离型、恶性进行型、慢性血管闭塞型、慢性迁延型五型。Henderly 等（1986）根据病情轻重和预后优劣分为三型：

1. 良性型 预后较好，发病数月后眼底周边部和前房角渗出消失。或遗留视网膜萎缩斑及虹膜周边前粘连。

2. 血管闭塞型 开始在近锯齿缘处有渗出物，视网膜周边血管伴有白鞘。病变逐渐向后扩展，血管发生闭塞，可导致视神经萎缩。

3. 严重型 眼底周边部有大块雪堤状（snow bank）渗出，并形成睫状膜和玻璃体机化膜；膜上有血管，常引起脉络膜或视网膜脱离，预后不良。

无论以上何种类型，在病程之初病者均无明显感觉，或仅有视物朦胧及飞蚊症，只有在眼底后极部或晶状体后囊（后囊后面或后囊下皮质）受到损害后，才出现视力障碍。

裂隙灯显微镜常规检查：半数病人角膜后有少量灰白色细小沉着物；少数人前房水 Tyndall 现象弱阳性；晶状体在病程早期无改变，后期可见后囊后面 即 Berger 晶状体后间隙内有焦黄色“锅巴样”网状膜，或由此进一步发展而成的后囊下皮质混浊；所有病人均有前部玻璃体混浊，混浊一般为尘埃状，灰白色或浅褐色，重症病例有时有血性混浊或较大的黄白色颗粒状乃至片状混浊。

房角镜检查在部分病人的小梁网处有黄白色胶样渗出物，通常位于下侧房角（4～8点钟处），偶可发现虹膜末卷（last roll of the iris）丝状或舌状前粘连。

Goldmann三面镜或双目间接检眼镜（加巩膜压迫）检查周边部眼底，可见下方锯齿状缘及其附近表面有略带黄色的白色团球状或大块雪堤状渗出，末梢视网膜血管附近出现灰白色细小渗出及血管白鞘、白线化（血管阻塞），有时还有出血和色素斑。严重病例，还可见到由睫状体平部发出进入玻璃体的灰白色机化膜（睫状膜），这种机化膜有的呈宽幕状，有的呈条索状，其上有新生血管，有时还有孔隙，在红色眼底背景衬托下，往往误码认为视网膜裂孔，由于机化膜的收缩牵引，伴有脉络膜脱离及牵拉性孔源性视网膜脱离亦非少见。超声生物显微镜（UBM）检查，较易发现睫状体平部、周边部视网膜及玻璃体的点状、块状大片渗出或膜样牵引等，检出率达 88.6%（魏文斌，2002）。（图 5-23 a,b,c）



a. 周边玻璃体内可探及膜状弱回声，与睫状体平坦部紧密相连



b. 周边玻璃体内可探及不规则形条带状回声，不与球壁光带相连，睫状体回声较正常减低、增厚



c. 睫状体平坦部较正常增厚，睫状体与巩膜间可探及无回声区，玻璃体内可探及带状弱回声与睫状体相连，睫状突前移前旋与虹膜根部相接触

图 5-23 中间葡萄膜炎 UBM 图像

后部眼底及FFA检查，约1/5～1/2病人有黄斑水肿，有时还有色素紊乱。水肿与其他原因引起的并无差异，被 Henle 纤维间隔成放射状微囊样。FFA 呈不完全或完全的花瓣状。黄斑水肿持续较长时间后，可发展成黄斑囊样变性。视神经炎或视乳头血管炎有时亦能见到。FFA 时，荧光色素能迅速渗入玻璃体，也是本病典型所见之一。Schlaegel（1978）用玻璃体荧光光度测定法发现前部玻璃体色素渗漏较后部为多，而 Mahlberg（1983）却获得了相反结果，即后部多于前部。

【诊断与鉴别诊断】

本病原发病变部位隐蔽，症状轻微，极易误诊与漏诊，漏诊及误诊率可达58%（罗传淇，1988）至67%（黄叔仁，1985）。诊断的主要依据为周边部眼底检查所见。因此，对主诉视物朦胧及飞蚊症而年龄又较轻的病例：角膜后有少量细小沉着物；房水Tyndall 现象弱阳性的病例，均应详细检查其玻璃体、房角、锯齿缘附近周边眼底，有条件者应进行超声生物显微镜（UBM）检查以求早期诊断。

本病部分病例并发黄斑水肿、后极部广泛水肿混浊及视乳头充血，往往被误诊为中心性浆液性脉络膜视网膜病变（中浆病）、后部葡萄膜炎、视神经炎（黄叔仁，1985）。引起黄斑水肿的原因有人推测为玻璃体与后极部视网膜粘连牵引的结果（Welch,1960）亦有人推测所有后部眼底这些改变，可能是周边部炎症的病理产物，由后房经 Berger 晶状体后间隙、Cloquet 管进入眼球后段而产生的毒性反应（黄叔仁，1985）。如果注意了眼球前段各种改变，特别是房角与周边眼底检查，是可以分辨的。

本病有29%～42%并发白内障（Smith，1976；罗传淇，1988）。本病与其他原因并发性白内障的不同之处，在于后囊下皮质混浊之前，晶状体后 Berger 间隙内有焦黄色“锅巴样”网状膜（黄叔仁，1985）。

部分病例伴有玻璃体积血、视网膜脱离、脉络膜视网膜脱离、末梢视网膜血管周围炎、阻塞及由此而引起的视神经萎缩等，应从病史、房角和周边眼底检查所见等予以鉴别。

本病出现高眼压时，需与青光眼睫状体炎综合征鉴别。后者多为单眼，不一定有玻璃体混浊，无周边虹膜前粘连，是一种开角性继发性青光眼，与本病不同。

【治疗】

由于病因不明，目前尚无特效疗法。局部治疗与一般葡萄膜炎相同，但不宜用强扩瞳剂，以免引起虹膜周边部前或后粘连。短期扩瞳药1%环戊通（cyclopentolate）及新扩瞳合剂（含等量0.5%新福林、0.4%后马托品、1%普鲁卡因）可以选用。如角膜后无沉着物、Tyndall现象阴性者，不必扩瞳；同时，也不必用氟美松等点眼，特别是长期点眼必须警惕激素性白内障。

糖皮质激素为本病首选药物。可用强的松龙（prednisolone）作筋膜囊下注射，每周或隔周一次。有角膜后沉着物及 Tyndall 现象阳性者，加用0.3%～0.5%氟美松（dexamethasone）溶液点眼。严重病例可同时口服强的松，每日1次，每次20～30mg，每晨8时前顿服。这样可减少产生副作用，疗效也并不因此减弱。按照常规服用氯化钾、低盐饮食。

在糖皮质激素治疗无效，或有全身禁忌证时，可加用或改用环磷酰胺、6-巯基嘌呤（6-MP）等免疫抑制剂。二者均有致畸或绝育作用，用药前应征得患者及其家属同意。

文献中，有采用冷凝疗法的报道，据称可使炎症缓解，抑制玻璃体血管新生，预防视网膜脱离。在并发玻璃体积血历三个月以上无好转者；增生膜严重有引起牵拉性视网膜脱离之危险者，可考虑玻璃体手术。

【预后】

约半数病例，炎症可自行缓解，但因晶状体后囊后混浊或后囊下皮质混浊不能消退，视力损害往往是不可逆的。

主要参考文献

1 孙世珉，刘焕业，薛南平．600 例内因性色素膜炎的临床分析．中华眼科杂志，1988，24:261
2 冯葆华．内因性色素膜炎．实用眼科杂志，1988，6:261

3 罗传淇，陈斯同，刘家琦. 33 例周边部色素膜炎的临床分析. 中华眼科杂志，1988，24:218
4 黄叔仁，张晓峰，窦维铭，等. 周边色素膜炎. 中西医结合眼科，1985，5（4):10
5 魏文斌. 中间葡萄膜炎. 见：刘磊主编，眼超声生物显微镜。北京：北京科学技术出版社，2002. 135 ~ 137
6 魏文斌，杨文利，张红言，等. 中间葡萄膜炎的超声生物显微镜检查. 中华眼科杂志，2002，38:207
7 冲波聰. ブドウ膜炎患者に见られる網膜血管の諸病像. 眼科，1980，22:1527

第九节 急性视网膜坏死

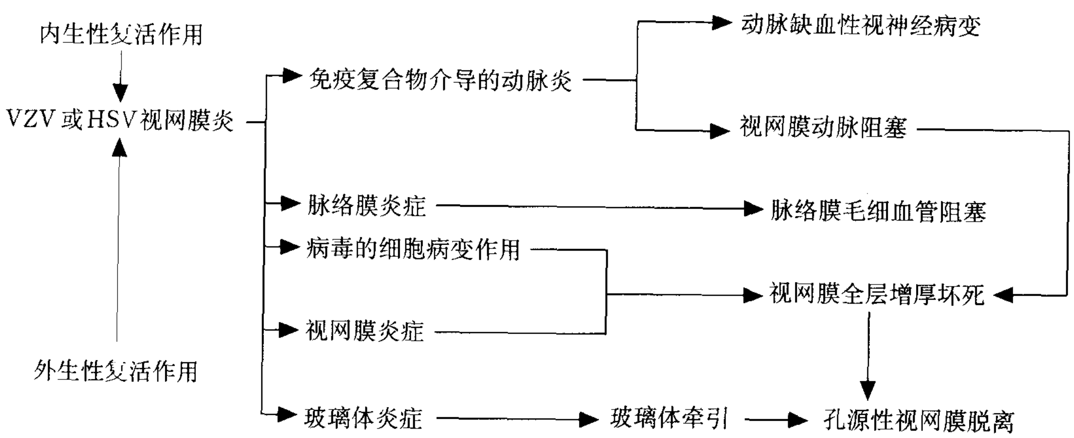
急性视网膜坏死（acute retinal necrosis）亦即浦山晃等于 1971 年所命名的桐沢型葡萄膜炎（Kirisawa uveitis)。

本病少见，患者男性略多于女性，约为 1.5∶1。各种年龄均有发病，文献中最小9岁，最大89岁，但有两个高峰，一为20岁前后，一为50岁前后。单眼受害多于双眼，约为3∶1。双眼病例两侧发病间隔时间一般不超过 6 周。

【病因与发病机制】

本病为某些疱疹病毒的眼部感染所引起。目前基本上已被确定的有单纯疱疹病毒（herpes simples virus，HSV type 1 or 2）和水痘带状疱疹病毒（varicella zostar virus，VZV)。这两种病毒，不仅在血清学方面取得根据，而且在急性期眼内容（房水、玻璃体）中培养并分离成功。有人认为巨细胞病毒（cytomegalovirus ,CMV）亦能导致本病，尚未得到公认。

临床上，HSV 感染常见于年轻患者，而 VZV 感染则多为年长者。发病机制还不完全清楚。现仿 Cullbertson（1986）对 VZV 感染者的推测作如下假设:



由 HSV 及 VZV 引起的全身性或眼部疾病，已有较久历史，而急性视网膜坏死在 20 世纪 70 年代初才开始认识，此间原因，有人猜测为病毒变异产生嗜视网膜的特性有关。另外，临床上疱疹病毒感染率很高，而急性视网膜坏死罕遇。有人认为本病有遗传背景，近年来通过 HLA 研究，支持了这一观点。

【临床表现】

临床上分成三期:

1. 急性期 开始发病时，除雾视及飞蚊症外，视功能多无太大损害。仅有少数病例因视神经首受侵犯，在发病后数天内中心视力急剧下降。轻度睫状充血，角膜后有灰白色细小点状或羊脂状沉着物；房水 Tyndall 现象阳性。玻璃体尘埃状混浊，眼底周边部视网膜有散在浓密的黄白色渗出斑，随着病程发展，渗出斑横向相互融合，并向后扩展，越过赤道部蔓延至后极部。视乳头充血混浊，境界消失。黄斑出现水肿皱褶。视网膜血管管径狭窄，周围有浸润混浊，还可见到白鞘。血管附近可见白色病灶和散在性出血斑，白色病灶为视网膜坏死区，位于其下的脉络膜被其掩盖。

随着视网膜坏死的不断扩大，坏死组织碎片进入玻璃体，发生反应性炎症。玻璃体混浊迅猛增强，视功能高度障碍。

2. 缓解期　发病后 2 ~ 4 周，视网膜出血及坏死消退，形成大片萎缩病灶。病灶处色素沉着，视乳头褪色。

3. 末期　发病后 6 ~ 12 周。玻璃体基底部渗出的机化收缩，视网膜发生牵引性脱离。如玻璃体混浊程度尚能透见眼底，则在脱离与萎缩病灶邻接处有大小不等、数量众多的视网膜裂孔。很快发展成视网脱全脱离，视力丧失。

急性期FFA：造影动脉期，视网膜病灶处脉络膜荧光渗漏与遮蔽并存；视网膜动脉或其分支闭塞（FFA无灌注），静脉期可见小静脉支闭塞；造影晚期，视乳头染色。缓解期FFA：视网膜萎缩病灶处因有色素沉着呈斑驳状荧光斑。末期FFA：可见脉络膜荧光渗漏。（图 5-24，5-25，5-26）

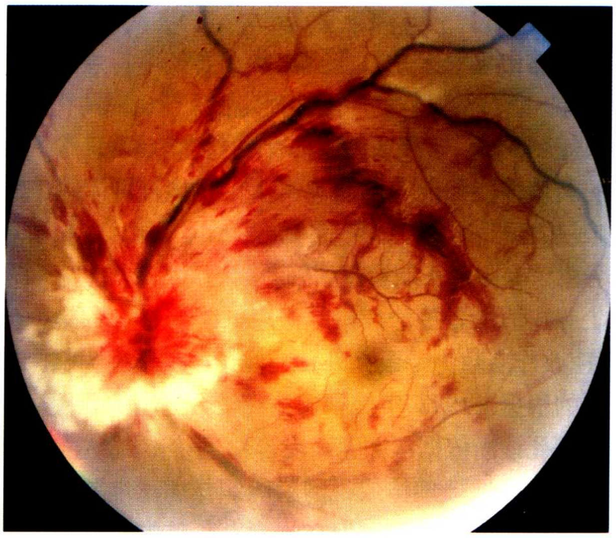


图 5-24　急性视网膜坏死

女，22 岁，左眼视力急剧下降 3 天后光感消失已 2 天。患者全身健康，体检及化验室检查均无阳性发现。右眼球前后段正常，视力1.0；Jr　1。左眼球前段（一）；玻璃体轻度灰白色尘埃状混浊。本图为左眼底像。用双眼间接检眼镜加巩膜压迫检查周边部眼底，颞下侧有灰白色病灶。

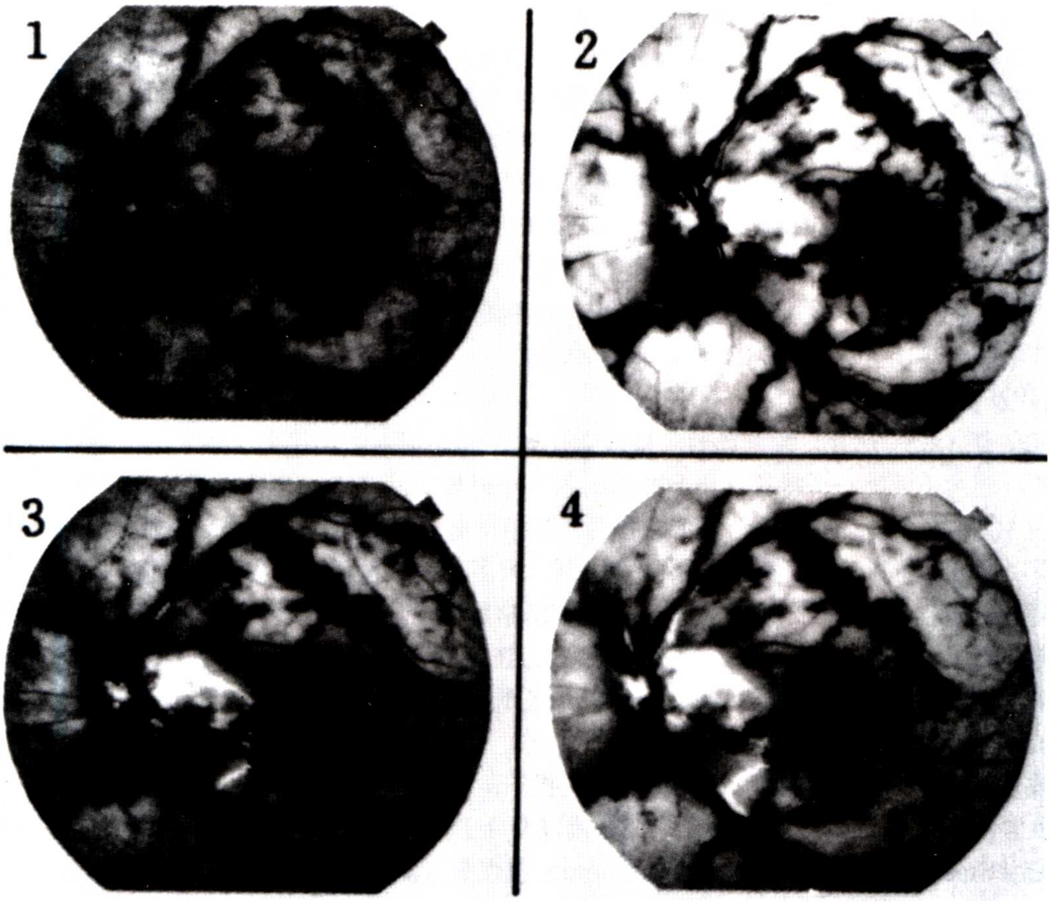


图 5-25　上例（图 5-24）的 FFA 片

1. 普通黑白片　2. 荧光造影后 15.2 秒，脉络膜强荧光，视网膜动脉仅在视乳头颞上方出现一小段狭细荧光，黄斑部及其周围为一片无灌注区　3. 造影 245.5 秒　4. 造影 16 分 40 秒

【诊断】

浦山晃等于1971年提出本病有如下特点：①单眼性；②急性发作的广泛性葡萄膜炎；③视网膜动脉多灶性浸润；④眼底周边部有浓密的渗出斑；⑤严重的玻璃体混浊；⑥发病2～3个月内视网膜萎缩；⑦视力预后不良；⑧炎症静止后不再反复；⑨全身无异常；⑩眼部不能检查到细菌和病毒；⑪抗生素和肾上腺皮质激素等治疗不起作用。以上11项除第一项（应改作多数为单眼）外，其他10项仍不失为临床诊断的根据（1993年美国葡萄膜学会提出的急性视网膜坏死诊断依据，并无新内容）。虽然，有人主张在急性期采取玻璃体或视网膜组织作病毒培养，往往可以得到阳性结果。但在临床上，首先是这种方法的可行性不大，其次是如果培养阴性，也不能否定本病的诊断。有人主张通过前房穿刺采取房水，进行抗体免疫荧光检测以确定眼局部VZV及HSV抗体含量，但其特异性与敏感性尚有待于提高。近年来，采用前房水作聚合酶链反应（polymerase chain reaction，PCR）检测，可以发现病毒DNA，为临床快速诊断提供依据。



图5-26 急性视网膜坏死

右眼，周边多发性视网膜裂孔，视网膜脱离。

当玻璃体已高度混浊不能窥察眼底时，超声波检查可确定有无视网膜脱离。

【病理】

文献中有关本病的组织学报道较少。比较一致的发现为视网膜和葡萄膜血管周围淋巴细胞及浆细胞为主的弥漫性浸润，在急性期病例，可有中性粒细胞，偶见嗜酸性粒细胞。炎症细胞浸润大多围绕动脉，较少影响静脉。以上病理改变，亦可波及巩膜，甚至累及表层巩膜及眼外肌。受害血管管壁增厚和玻璃样变性，管腔阻塞。脉络膜可因细胞浸润而明显增厚。坏死区视网膜除留有比较完整的血管系统外，其余组织已不可辨认。视网膜色素上皮层也完全破坏，后期视网膜下间隙可形成骨化层，Bruch 膜纤维化。玻璃体细胞反应由淋巴细胞、色素性巨噬细胞、中性粒细胞构成。较晚期病例还可见到坏死的视网膜细胞。扫描电镜检查，在视网膜细胞、色素上皮细胞及视网膜血管内皮细胞中均有疱疹病毒颗粒，视神经或脉络膜内有时亦可见到（Culbertson,1986）。

【治疗及预后】

无环鸟苷（acyclovir）为首选药，每次250～500mg加入生理盐水500ml 内缓慢静脉滴注，每8小时1次。连续7天为一个疗程（用500mg，每8小时静脉滴注者。当警惕引起肾绞痛）。一般在用药4天后可阻止炎症发展，静脉给药一个疗程后，改用口服，每次200mg，每6小时1次，一直用至发病6周之后。并可以防止另眼发病（双眼受害病例，大多在一眼发病后6周内另眼发病）。

无环鸟苷能抑制HSV及VZV活性而不损害正常细胞。如静脉给药一个星期，炎症仍不能控制时，改用丙氧鸟苷（gancilovir），剂量、用法、疗程、注意事项同无环鸟苷。

本病易于发生血管阻塞，已如前述，可给以乙酰水杨酸肠溶片内服，解除血小板凝聚。每日三次，每次25mg，饭后服。

糖皮质激素，在急性期应用acyclovir的前提下，可作球周注射，例如dexamethasone 2.5 mg与3% 利多卡因（lidocaine）0.5ml，每日或隔日1次；共3～6次。如眼球前段有炎症者，可用0.5%dexmethasone 水溶液及1%～2%atropine 液点眼。此外维生素C、E等支持药也可予以口服。

本病约有75%～91%的病例因末期视网膜脱离而丧失视力（Brumenkranz，1986；Duker，1991）。有人主张早期施行激光光凝，阻止病变扩展或使脱离局限于周边视网膜（Sternberg,1985），但常受玻璃体混浊限制。

用巩膜扣带术等治疗本病视网膜脱离的视网膜复位率很低。原因有三：①偏于后极部的视网膜多发性裂孔难于选择适当的巩膜扣带；②存在玻璃体牵引和增殖性玻璃体视网膜病变；③术后易于并发急性纤维蛋白反应和脉络膜脱离。因此，近来已改用经睫状体平部的玻璃体切割术，联合惰性气体或硅油眼内充填，使视网膜复位率有所提高。尽管如此，由于视细胞及视神经纤维已广泛毁灭，对恢复视功能来说，并无多大价值。1984 年，Payman 提出在本病急性期施行预防性玻璃体切割和玻璃体内注入 acyclovir 治疗方法，据说能达到防止视网膜脱离及改善视力的目的。

主要参考文献

1 王文吉，戴为英. 急性视网膜坏死手术治疗 4 例报告. 眼底病，1991，7:42

2 余杨桂. 急性视网膜坏死 5 例报告. 眼底病，1991，7:52

3 王竞. 急性视网膜坏死. 中华眼科杂志，1985，21:325

4 Holland GN and the Executive Committee of the American Uveitis Soceity: Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Am J Ophthalmol, 1994, 117:663

5 Culbertson WW. Varicella zoster virus is a cause of the acute retinal necrosis syndrome. Ophthalmology, 1986, 93:559

第十节 由类肉瘤病引起的脉络膜视网膜炎

类肉瘤病（sarcoidosis，亦可译作结节病）由P. M. Boeck于1989年首先提出。Schaumann（1921～1936）将网状内皮系统损害的良性淋巴肉芽肿归入类肉瘤病。类肉瘤病这一名称现已得到国际公认。

类肉瘤病几乎可以侵犯人体的所有系统，以不发生干酪样变的上皮样细胞肉芽肿为特征。眼是仅次于肺及胸内淋巴结的易于受害器官。

类肉瘤病在世界各地均有发生，欧美各国比较多见，近年来我国也有不少报道。据国外文献介绍，类肉瘤病人中 1/4 ～ 1/2 有葡萄膜炎，占葡萄膜炎总数的 2.1%，肉芽肿性葡萄膜炎的 4.4%（Woods, 1961）。女性多于男性（2：1）；双眼发病多于单眼（5.9：1，James，1964）。病者年龄范围甚广，但表现为急性前部葡萄膜炎者多见于 30 岁左右；慢性者多见 50 岁左右（James，1964）。

【病因】

病因至今还不清楚，目前的假设：类肉瘤病是在异常的人体免疫功能基础上，遭受某种病原体感染所致。

各种病原体中，争论最为热烈的是结核杆菌。历史上曾认为类肉瘤病为结核感染的一种少见形式，尽管至今仍有支持，但类肉瘤病肉芽肿中不能（或罕有）分离出结核杆菌；对结核菌素试验无反应（或很弱）；抗结核药物治疗无效应等，都否定了结核菌为本病病因的推测。

本病在免疫学方面，表现为T淋巴细胞功能障碍和淋巴细胞增生活跃，这种异常可能是导致各器官肉芽肿形成的原因。类肉瘤抗原（Kveim 抗原）中存在着促T淋巴细胞转化因子，葡萄膜炎和皮肤结节性红斑等一系列免疫反应，也可能是由于抗原通过转化了的 T 细胞，形成的免疫复合物引起。

【临床表现】

类肉瘤病是全身多系统的慢性肉芽肿性疾病。皮肤出现结节性红斑、斑状丘疹；双侧肺门淋巴结肿大，X 射线检查肺部有大理石纹状阴影；全身淋巴结肿大；肝脾肿大。约 10% 病例掌趾骨出现囊样间隙；唾液腺肿大（Mikulicz 综合征）或泪腺肿大（Heerfordt 综合征）。有时也可侵及神经系统，因而发生颅神经瘫痪，神经肌病，颅内占位病变及脑膜炎等。

葡萄膜炎为类肉瘤病最常见的眼部损害，常与皮肤红斑、肺门淋巴结肿大同时存在。其中以慢性肉芽肿性虹膜睫状体炎最多见，急性非特异性虹膜睫状体炎次之，属于眼底病范畴的脉络膜炎症则比

较少见。

1. 类肉瘤性脉络膜视网膜炎（sarcoid choroidoretinitis） 检眼镜下，黄白色油蜡样小结节，圆点状，边界清楚，位于视网膜静脉附近，多少不一，数月内可自发消失；亦可历数年而不变（Walsh，1939），（图 5-27，5-28）。玻璃体内可以看到散在的、自小点状至 1PD 大小不等的球形渗出物，灰白色，常连成串珠状，多位于眼底下方视网膜前面。检眼镜检查时，可见其投影，为本病特征性改变之一。

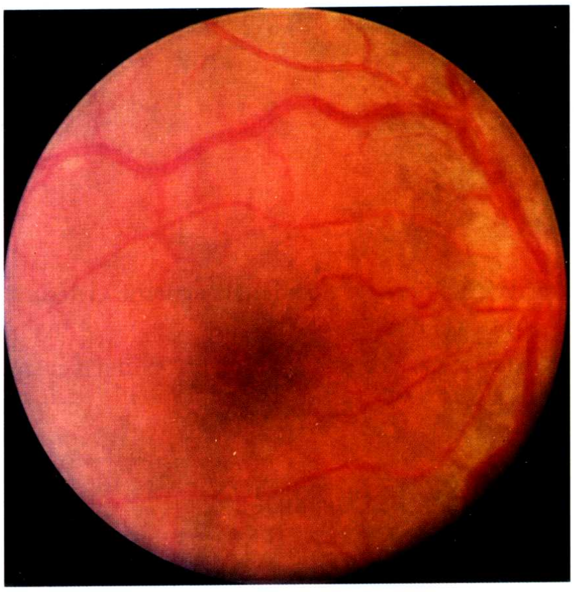


图 5-27 由类肉瘤病（结节病）引起的脉络膜视网膜炎
视网膜静脉扩张迂曲，乳头境界不清，颞上支静脉边缘有数个渗出斑。（引自《臨床眼底アトラス》）

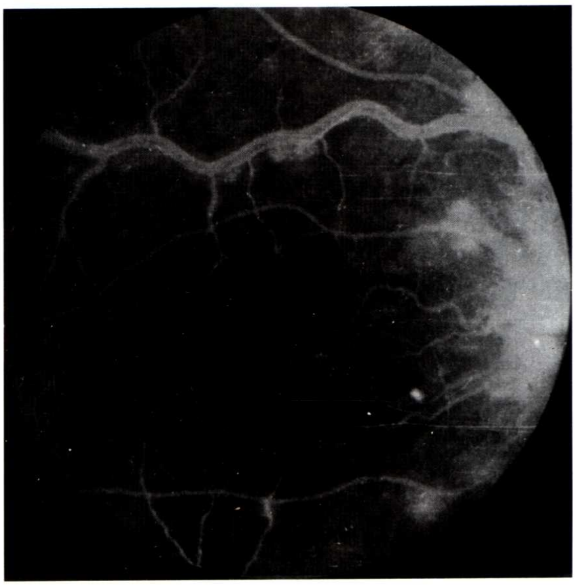


图 5-28 上例（图 5-27）的 FFA 片

2. 类肉瘤性视网膜静脉周围炎 静脉旁伴有白鞘和出血，周边部小静脉管闭塞成白线状。上述静脉附近油蜡样小结节及玻璃体内串珠状渗出，在部分病例中也有发现。

3. 类肉瘤性脉络膜视网膜肉芽肿 很少发生，肉芽肿起源于脉络膜，破坏视网膜并向玻璃体内突起，境界清楚，表面有新生血管，往往被误诊为恶性肿瘤而摘除眼球。

4. 视神经损害 有时类肉瘤侵及颅内或神经本身，可引起视乳头水肿和非单纯性萎缩（习惯上称为继发性萎缩）。个别病例报道（Bruntse，1961）类肉瘤自颅内经视交叉、视神经而进入眼内，突出于玻璃体内，酷似视神经肿瘤。

【病理】

任何受害器官发生的类肉瘤肉芽肿结节，组织学改变是一致的。为抗原和巨噬细胞、T细胞、抗体间的反应所形成。显微镜下可见上皮样细胞积聚，及各种类型的巨细胞。肉芽肿外围有少量淋巴细胞浸润。小结节可集合成为大的团球状结节。部分标本的结节内巨细胞具有折旋旋光性包涵体，即Schaumann小体。Schaumann小体和类肉瘤结节不发生干酪样变，是与结核性结节病理鉴别的主要依据。但并不是绝对的，这些改变也可见于结核菌毒性低而机体有较高免疫力和组织过敏性较低的结核性结节中；也出现于真菌感染、麻风病、弓形体病、球孢子病、铍中毒（berylliosis）及异物反应所形成的肉芽肿结节中。反之，类肉瘤结节内有时也能发生颗粒状坏死。

在眼球组织切片中，视网膜血管壁还可见到结节样肉芽肿性浸润；管腔阻塞；有的血管壁完全由上皮样细胞代替。也有个别病例，整个视网膜散布着粟粒样结节而不影响血管。

【诊断】

诊断主要依据局部和全身临床表现。当葡萄膜炎伴有皮肤结节性红斑、斑状丘疹、X线检查发现双侧肺门淋巴结肿大时，必须高度怀疑这种葡萄膜炎是类肉瘤病。如再有结核菌素试验阴性；Kveim 试

验阳性，诊断就可以确定。Kveim 试验是以活动性类肉瘤病人皮下结节或淋巴结组织的生理盐水混悬液为抗原，取0.5ml作皮下注射，6 ~ 8周后局部形成结节者为阳性。倘若将结节组织活检，证实为非干酪样变的上皮样细胞肉芽肿，并伴有Schaumann小体，则更为可靠。Kveim 试验在类肉瘤性葡萄膜炎病人中阳性率可达80%。可惜目前尚无标准抗原供应，实际应用中有一定困难。

在全身无病变的类肉瘤病葡萄膜炎，常难以诊断。血清血管紧张素转化酶（serum angiotensin convertin enzyme ，SACE）测定是必要的。如SACE升高并除外Gaucher病、麻风病、甲状腺功能亢进及糖尿病后，即可作出诊断（Weinreb，1980）。

此外，红细胞沉降率加快；血清球蛋白与白蛋白比例倒置；血清内溶菌酶升高等实验室检查结果，亦可供诊断上的参考。

近年来提出了一些新的诊断方法。如体外Kveim 试验、^{67}镓扫描（^{67}gallium scan)、抗类肉瘤单克隆抗体等，对本病诊断水平将有提高。

【治疗】

糖皮质激素对本病有效。除浅眶注射外，加以全身给药。一般在3 ~ 4周内，炎症可以缓解。严重或顽固复发的病例。糖皮质激素与硫唑嘌呤等免疫抑制剂联合应用，以减少两者的剂量，从而避免其各自的副作用。在炎症控制后改用小剂量皮质激素，如氟美松（dexamethason）1.5 ~ 2.25mg，隔日1次，晨8时前顿服，持续3 ~ 6个月。

糖皮质激素能抑制胶原纤维或结缔组织增生，影响结节形成，但不能使纤维化逆转。

对已经出现糖皮质激素副作用或有禁忌证的病例，可选用羟基保泰松（tandearil）等非甾体消炎剂。

阿托品点眼等葡萄膜炎常规治疗，特别是在伴有虹膜睫状体炎时，更为必要。

【预后】

类肉瘤病对组织破坏性小；对糖皮质激素治疗比较敏感，但眼底受害后，往往会导致视力永久性障碍，甚至失明。

眼底发生类肉瘤病时，神经系统病变发生率由2%增至37%，其中25%病人死于神经系统类肉瘤病。

主要参考文献

1　孙世珉. 结节病性色素膜炎的临床分析. 中华眼科杂志，1958，8:644

2　Jabs DA. Sarcoidosis. In : Ryan SJ. Retina. Vol Ⅱ Chapter 102. St Louis: CV Mosby Co, 1989,687

3　Jabs DA，John CJ. Ocular ivolvement in chronic sarcoidosis. Am J Ophthalmol, 1986，1:297

4　Gass JDM. Sarcoidosis with optic nerve and retinal involvement. Arch Ophthalmol, 1976，94:945

第十一节　中心性渗出性脉络膜视网膜炎

本病是一种局限于黄斑或其附近的脉络膜视网膜肉芽肿性炎症。由 Rieger 于1939年首先报道，故又称 Rieger 型中心性渗出性脉络膜视网膜炎（central exudative chorioretinitis)。

【病因与发病机制】

国外文献中，以弓形体（toxoplasma）感染最多见，约占总病例数的1/3以上，其他为结核、梅毒、组织胞浆菌病（histoplasmosis）等。但在我国则多与结核有关。

炎症原发于脉络膜，肉芽肿性炎症易于诱发新生血管（Rieger，1960；Woods，1960），来源于脉络膜毛细血管层的新生血管，经被损害的Bruch膜及色素上皮侵入视网膜神经上皮层下，形成新生血管膜及随之而来的渗出、出血、机化等一系列病理改变。

【临床表现】

本病患者年龄大多在 20 ~ 40 岁之间，性别、种族均无明显差异。90% 以上为单眼发病。

1. 视功能损害 中心视力损害以中心凹是否受害及其程度而异，自眼前指数至 0.2 不等。中央视野可以检到与病灶相应的中央比较性乃至绝对性暗点。有变视症、大视症或小视症。

2. 眼底及荧光造影所见 本病整个病程，可分为三期（吉岡久春，1977）。

（1）活动期：裂隙灯显微镜加前置镜或接触镜检查后部玻璃体，部分病例在检查者经暗适应后可见极其轻微的尘埃状或线结状灰白色混浊。检眼镜下，在黄斑中央或其附近有灰白色圆形或类圆形渗出性病灶，大小约 1/2 ~ 1PD，微微隆起，境界欠清。渗出病灶周围有锯齿形的环状或眉月状出血（图 5-29）。FFA 可见灰白色渗出病灶内在动脉期开始已显荧光，呈辐射状或颗粒状，并迅速扩大增强成强荧光斑。直至造影晚期仍持续不退。提示视网膜神经上皮层下有新生血管存在。病灶周围出血处荧光遮蔽（图 5-30 a,b）。

（2）恢复期：渗出病灶处视网膜浮肿减退，境界比活动期略感清晰，周缘出血消失。出现色素脱失及色素增生（图5-31）。FFA 动脉期出现与灰白色病灶及其周围脱色素区大小一致的荧光，逐渐增强并略有扩大。

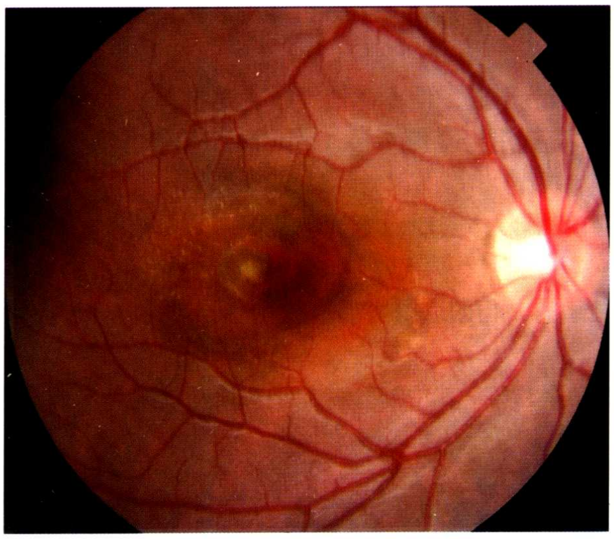
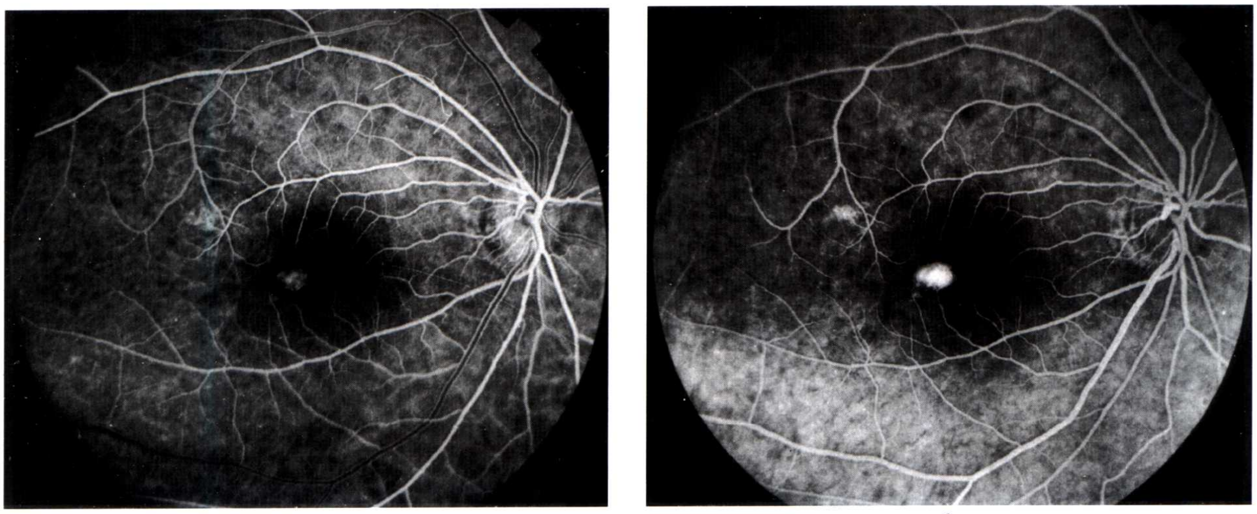


图 5-29 中心性渗出性脉络膜视网膜炎（活动期）

女，26 岁，右视力 0.04，不能矫正；左 1.0，Jr 1。右眼视力高度不良已25天，视物变形；Amsler表检查（+）；大视症（+）。中央视野有10° 类圆形绝对暗点。发病前一星期曾因防癌注射卡苗。胸部 X 光片：右肺尖有两个钙化病灶。血压、血糖正常；血沉 30mm/h；IHA 检查（-），无豢养及接触猫犬等宠物史。



a b

图 5-30 上例（5-28）的 FFA 片

a. 造影 21.7 秒，早期静脉期，黄斑渗出病灶处及其颞上方出现荧光渗漏 b. 造影 48.6 秒，静脉期，荧光斑扩大加强。

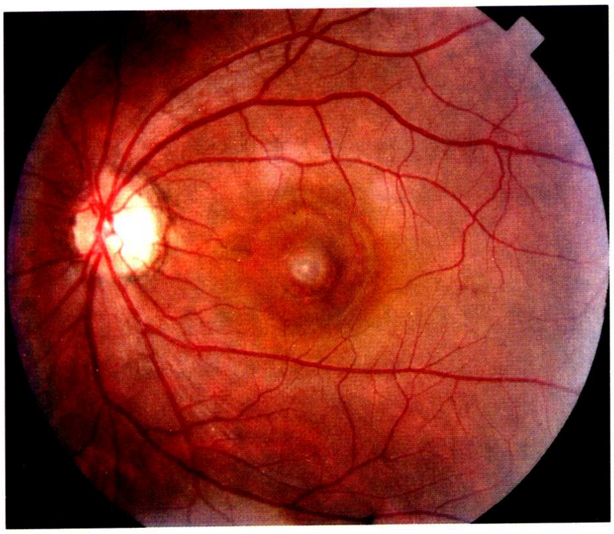


图 5-31　中心性渗出性脉络膜视网膜炎（恢复期）

（3）瘢痕期：病灶面视网膜水肿消失，成为境界清楚的灰白色斑块。FFA动脉期出现与瘢痕病灶一致的荧光斑，周围因色素增生而有荧光掩盖，其外更有轮状透见荧光。病灶处荧光逐渐增强，但不扩大。

【诊断与鉴别诊断】

本病常见于全身健康情况良好的青壮年，大多单眼发病。有特征性的眼底改变，诊断比较容易。在少数老年前期的本病患者应与渗出性年龄相关性黄斑变性鉴别。其主要区别之处，后者为双眼发病，在一眼已有渗出性病变时，另眼黄斑多数可见玻璃疣及色素紊乱。中心性浆液性脉络膜视网膜病变患者的发病年龄与本病相同，亦多单眼受害，但中心视力一般不低于0.5。黄斑为浆液性视网膜神经上皮层脱离，初起时视网膜下积液透明，且绝无出血，与本病不同。

【治疗】

最理想的治疗，是能找到引起这种肉芽肿性炎症的原因，进行病因治疗。为此作胸部X射线摄片、血象检查、结核菌素皮内试验、组织胞浆菌素皮内试验以及弓形体红细胞凝集反应、梅毒VORL及TPHA等血清学检查是必要的，但遗憾的是在多数病例虽然经过上列各项检测，仍不能确定病因而只能给予对症治疗。鉴于国内弓形体病、组织胞浆菌病、梅毒均非常见；在有结核怀疑时，即可按照井街讓方案（见本章第二节）作诊断性治疗，连续 3 周，如果病情无好转，需另找病因，如有好转则继续内服异烟肼300mg，每日 1 次，坚持半年至 1 年（同时内服维生素 B_6，每日 30mg，与异烟肼服用时间相隔 12 小时，否则影响异烟肼药效，同时补充少量锌制剂）。维生素 C、芦丁、安络血等毛细胞血管加强剂及钙制剂，可予以应用。如果考虑为其他原因的炎症时，可试用皮质激素，predmison 20mg，日 1 次，于晨8时前顿服，炎症有所控制后，剂量递减渐停。中药治疗有一定疗效。活动期用加减化斑汤（处方见交感性眼炎的治疗），每日1剂，分两次煎服；恢复期用知柏地黄丸，每日2次，每次10g（或用其浓缩丸，每日 3 次，每次 8 ~ 12 粒）。此外，位于离中心凹颞侧或上、下侧 1/4PD 左右的新生血管膜，可施行激光光凝，但必须慎重，注意剂量。近有试用光动力治疗（PDT）的报道。

主要参考文献

1　冀天恩，张起会，刘端济．中心性渗出性脉络膜视网膜病变（60 例分析）．眼底病，1987，3:90
2　黄叔仁，张晓峰．中药治疗中心性渗出性脉络膜视网膜炎．中国中医眼科杂志，1977，7:10
3　吉岡久春．中心性渗出性脉络网膜症．あすへの眼科展望．東京：金原出版株式会社，1997．173 ~ 182
4　杉田新，吉岡久春．Rieger 型中心性渗出性網脉络膜炎の荧光眼底造影所见．臨床眼科，1974，28:138
5　鬼木乃信夫．中心性網膜炎の 2 大病型 – 增田型と Rieger 型．眼科，1974，16:33

第十二节　弓形体脉络膜视网膜炎

弓形体病（toxoplamosis）是由弓形体（toxoplasma）所引起的一种人畜共患的寄生性原虫病，由弓形体感染所引起。弓形体脉络膜视网膜炎（toxoplamosis choroidoretinitis），我国少见。近期文献中，各地区有散在报道。

【感染途径】

弓形体性脉络膜视网膜炎有先天性和后天性两类。先天性者多由母体急性感染经过胎盘血行传播给胎儿，可影响多种组织。妊娠三个月内，胎儿受染率最低，但一旦感染，则脑、眼受害机会更多。

弓形体病是一种自然疫源性疾病，动物宿主十分广泛，凡与人关系密切的家畜，如猪、兔、猫等均可成为疫源。后天获得性者，大多与饮用污染的水和食用未煮熟的肉类有关。

【临床表现】

1. **先天性弓形体病脉络膜视网膜炎**（congenital toxoplamosis choroidoretinitis）出生时多无症状，在数月或数年后因视力高度不良、眼球类震颤、废用性斜视等就诊，检查眼底时始被发现。如果黄斑未受损害，患者常无自觉症状，往往在体检等偶然机会中被发现。

Sabin等提出本病有脉络膜视网膜炎、脑水肿、脑钙化、智力障碍四大主征。实际上此四个体征并非全有，而脉络膜视网膜炎几乎必发。检眼镜下为一脉络膜视网膜萎缩病灶，大小自1PD至数PD不等；类圆形，境界清楚，多数位于后极部，间亦见于眼底其他部位。病灶面为黄白色的神经胶质增生和杂有深褐色的色素斑点，病灶边缘处色素比较浓密。有时在主病灶外尚有卫星小病灶，可远离主病灶，亦可在其附近。有时在周边部能见到陈旧性血管炎症迹象，如血管白鞘、白线化、血管邻近有色素斑等。

先天性弓形体性视网膜炎可以再发。再发一般认为是弓形体包囊破裂所致。此种包囊可以在视网膜内生存数年。引起包囊破裂的原因尚不明确，可能与免疫抑制有关。患者有视力障碍加重、飞蚊症等主诉。眼底在陈旧性病灶边缘及其附近见到视网膜出现略略隆起的软性渗出性白斑，与之有关的血管亦见有炎症反应，玻璃体尘埃状混浊。如及时合理治疗，炎症可于2～3个月内消失，遗留一类圆形脉络膜视网膜萎缩病灶。如失于治疗或再发严重持续者，可因并发性白内障、继发性青光眼、渗出性视网膜脱离而导致失明。

2. **后天性弓形体病脉络膜视网膜炎**（acquire toxoplamosis choroidoretinitis）多发于20～30岁年龄段，性别不限。Hogan 将本病作如下分类：①原因不明的全身发热，淋巴腺肿大，单眼视网膜出现渗出性病灶，大多位于后极部及赤道部，经2～3个月炎症消退后逐渐形成瘢痕性病灶（图5-32）；②除上述眼底改变外，亦可无发热等全身症状和体征；③眼底炎症病灶加重，引起眼球内容炎，导致并发性白内障、继发性青光眼、玻璃体积血而失明。

本章前节所述的中心性渗出性脉络膜视网膜炎的病因，在国外由弓形体引起者，约占全部病例的1/3。

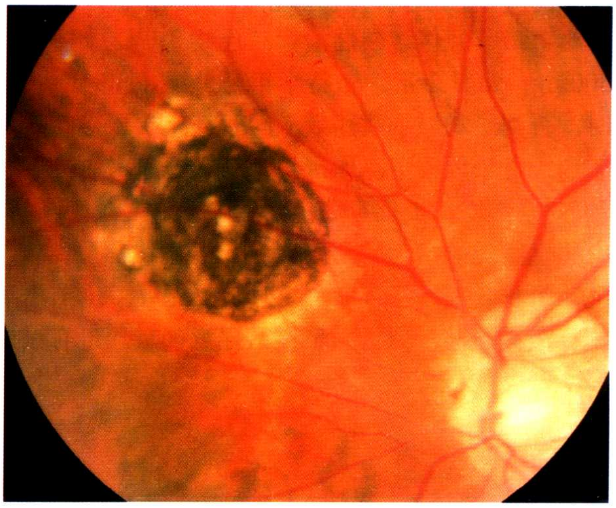


图5-32　弓形体病脉络膜视网膜炎

女，31岁，两眼高度近视，自觉近数月来视力模糊，左-7.00D→0.5。眼底检查发现离视乳头缘鼻上方有一色素性病灶，类圆形、边缘有黄白色卫星病灶，玻璃体液化，雲絮状及尘埃状混浊，IHA检查强阳性，房水未查。

【诊断】

血清学检查如间接荧光抗体测定（IFAT）、间接血凝试验（IHA）等是必要的，IFAT具有高度敏感性和特异性，已成为实验室弓形体病诊断的常

规方法，血清效价≤1:64为既往感染；1:256为近期感染；≥1:1024为急性感染。但眼局部感染时，血清内抗体滴度不一定增高或太高，而且血清学检查阳性者，并不一定证明脉络膜视网膜炎是由弓形体所引起，所以还必须检测房水抗体系数（C值）。炎症破坏了血－眼屏障，特异性抗体进入房水，如C值≥8，则有助于本病的诊断。

【治疗】

确诊后，给以口服复方磺胺甲基异恶唑（sulfamethoxaxoli compositae），每日2次，每次1g，一周后剂量减半，连续服用1个月后，改服乙酰螺旋霉素（acetylspiromycin），每日4次，每次0.2g，连服1～2个月。血清学检查转阴性后停用。

如果血清学检查阳性而房水检查不支持时，应结合病史和眼底所见并排除其他原因后，亦可试用上述药物治疗。或用氯洁霉素（clindamycin）30～50mg球结膜下注射，隔日一次，共15次。

为了减轻病原体引起的免疫反应以保护眼内组织过度损害,在给予抗生药物的前提下，酌情应用糖皮质激素，但不能过量，避免破坏机体免疫功能而导致感染扩散。

此外，口服左旋咪唑（levamisole），每日3次，每次50mg（每周连续3日，停4日），持续三个月。以调节患者免疫功能。转移因子（transfer factor）亦可应用，每次2～4u皮下注射或0.5～1u结膜下注射，隔日或3日一次，10次为一疗程，肝炎患者慎用。

主要参考文献

1 金秀英（综述）. 弓形体病及其实验室诊断. 国外医学眼科学分册，1983，7:72

2 陈珊. 眼弓形虫病14例临床报告. 眼科新进展，1991，11:27

3 杨以嘉. 弓形体感染与葡萄膜炎. 眼科新进展，1992，12:12

4 郑曰忠，王延华. 弓形体感染与色素膜炎关系的流行病学研究. 眼底病，1991，7:148

5 Elkins BS, Holland GN, Opemeak EM, et al. Ocular toxoplamosis misdiagnosis as cytomegalovirus retinopathy immunocompromised patients. Ophthalmology, 1994, 101:499

第十三节　弓首蛔蚴移行症眼内炎

弓首蛔蚴移行症或称弓蛔虫病，是一种人畜共患病。世界各地均有流行，以美国南部农村地区感染率最高，达人群中的54%。犬弓首蛔虫（toxocara canis）及猫弓首蛔虫（toxocara cati）为常见的病原体。人在吞入土壤中或其他污染物上的感染期虫卵后，幼虫自肠内孵化逸出，穿越肠壁进入血循环。由于幼虫的排泄物及分泌物有高度糖基化作用，幼虫外壳有一定的抗原性，加上感染幼虫数量、移行途径之不同，引起宿主不同的免疫反应和临床所见。幼虫在各种脏器组织中均可发生多发性嗜酸性肉芽肿或脓肿，肝脏最易受害，脑、肺次之，心、脾等亦可累及，一旦移行于眼内，则导致眼内组织的炎症性损害。

【临床表现】

弓首蛔幼移行症眼内炎（toxocariasis endophthalmitis）多见于婴幼儿及年龄稍长儿童，可能与犬、猫等宠物密切接触及游戏环境不洁、手指不洁（宠物粪便和带有虫卵的泥土污染）、吮指习惯等有关。眼底改变可分4型：

1.慢性眼内炎　视网膜出现大片黄白色渗出斑，玻璃混浊严重，继而形成机化膜导致牵引性视网膜脱离。

2.后极部肉芽肿性炎症　病程之初，因玻璃体混浊，肉芽肿块边界模糊。待玻璃体炎症趋于缓解，混浊渐次消退后，可清楚看到灰白色肉芽肿块。肿块呈团球状，境界清晰，直径约1/2 PD至4PD不等。有时在肉芽肿与周围视网膜有带状粘连。

3. 周边眼底渗出性肉芽肿 发病较急，周边部视网膜可见弥散分布的灰白色球形渗出，睫状体平部有雪堤（snow bank）样渗出病灶。随着炎症消退而机化，周边视网膜出现皱褶，此种皱褶有时可向后延伸至后部眼底。

4. 非典型性 呈弥漫性脉络膜视网膜炎、视神经炎等改变。表现为视乳头炎者，炎症缓解后视乳头面有灰白色膜状物掩盖。

以上4种临床类型在发病初期，全身有高热病史，眼部多数可见虹膜睫状体炎体征，包括羊脂状角膜后沉着物、房水混浊等等，甚至出现前房积脓。

本病一般侵犯单眼。视功能损害严重，可致光感消失。

【诊断与鉴别诊断】

患儿在近两年内有与猫、犬等宠物密切接触史，食土癖；化验室外周血检查有持续嗜酸粒细胞增多、高 IgE 球蛋白血症、血酶联吸附试验呈高滴度特异性抗体（1:8 以上），有助于诊断。必要时抽取房水或玻璃体作细胞学检查，如发现嗜酸粒细胞，便可确诊。

由于本病多见于儿童，急性炎症消退后的眼底所见，易于与视网膜母细胞瘤、Coats 病等混淆，当注意鉴别，参阅有关章节。

【预防和治疗】

注意个人卫生，饭前便后洗手，避免与犬、猫等宠物（特别是有病的宠物）密切接触，防止儿童游乐场所为犬、猫粪便沾污。

病因治疗可用阿苯哒唑（10mg/kg，2次／日），或臭苯哒唑（10mg/kg，1次／日），二者每疗程均为 10 ~ 14 天、视病情需要可重复一个疗程。

眼部对症治疗：炎症期间应用皮质激素，目的是尽快抑制炎症反应，保护视功能。例如虹膜睫状体炎时，除 1% ~ 2%atropine 眼水或眼膏外，0.5%dexamethasone 眼水点眼；视神经、视网膜、脉络膜、玻璃体炎症时，dexamethasone 2.5 ~ 5mg 加 2%lidocaine 0.5ml 球周注射，隔日或 3 日一次。在此同时，亦可内服或静脉滴注糖皮质激素。

炎症缓解乃至消退后，玻璃体纤维机化有引起牵引性视网膜脱离或已有脱离时，行玻璃体切割术。

主要参考文献

1 吴鸣鹤．寄生虫性疾病．见：陈灏珠主编，实用内科学（第十版）．北京：人民卫生出版社，1997．619 ~ 620

2 Gross J, Gross FJ, Fiedmen AH. Systemic infections and inflammatory disease. In: Tasman W. Duane's Clinical Ophthalmology. Vol 5, Chapter 33. Philadelphia: lippincott-Raven, 1995, 28

第十四节 鸟枪弹样脉络膜视网膜病变

鸟枪弹样脉络膜视网膜病变（birdshot choroidoretinopathy）极为少见，1980 年由 Ryan 和 Maumanee 根据眼底像而命名并予以报道。患者女性多于男性，约为2：1。无家族史。发病年龄自35 ~ 70 岁。迄今为止，尚无一例为有色人种，是否有种族特异性，尚待观察。

【病因及发病机制】

病因不明，发病机制亦不清楚，Ryan 等（1980）认为可能是一种脉络膜深层炎症。Soubrane 等（1983）认为可能为Bruch 膜受到炎症损害。Gass 等（1981）根据本人所见 11 例中，有 2 例的前臂及小腿皮肤出现皮肤白斑，因而推测本病可能存在与葡萄膜大脑炎相类似的病理过程，并建议改称为白斑性脉络膜视网膜炎（vitiliginous chorioretinitis）。但这一推测，被以后的观察所否定（Priem，1998）。Nussenblatt（1982）通过临床免疫学检查及动物实验后提出如下假设：本病患者中80%有$HLA-A_{29}$抗

原，相对危险性接近50%。患者周围淋巴细胞对提纯的牛和人视网膜可溶性抗原（S抗原）的阳性反应率高达 92.3%。这种细胞表面 HLA-A_{29} 抗原，容易吸附病毒，病毒破坏局部的视网膜组织，释放出 S 抗原，引起自身免疫反应。

【临床表现】

本病为反复发作而逐渐加重的慢性进行性双侧性眼病，两眼病变基本对称。

1. 视功能改变　中心视力下降，一般在 0.5 左右，但在出现并发症后则严重不良。常有飞蚊症，偶有夜盲主诉、个别病例有色觉及深径觉损害。暗适应检查可出现锥体阈和杆体阈下降。ERG的a波和 b 波波幅降低，b 波尤为显著。EOG 的 L/D 可见降低。周边视野常有缩小，中央视野可检出中心或旁中心暗点及生理盲点扩大。

2. 裂隙灯显微镜及检眼镜检查所见　眼前段正常，少数病例有细小角膜后沉着物或轻微房水混浊。玻璃体炎症性混浊为本病突出表现之一，病变一开始即已存在，后部玻璃体更加显著。混浊严重者影响眼底检查。少数病例，在玻璃体后脱离的临界面上有羊脂状沉着物。

眼底最特异的表现为自后极部至赤道部有散在多发的卵圆形、由视网膜色素上皮及脉络膜色素脱失而形成的白色或蜡黄色病灶，大小均匀，约 1/4PD 大小。边缘清楚，病灶内及其边缘无色素移行和沉着，与一般脉络膜视网膜萎缩斑不同。裂隙灯光切线检查，病灶处无隆起，亦无凹陷。大多数典型病例，病灶卵圆形的长径朝向视乳头，并以视乳头为中心，呈放射状分布，病变主要位于视乳头周围和鼻下象限。亦可累及黄斑，有的发生囊样水肿及继而形成的视网膜前膜或视网膜外层膜形成和新生血管膜。视乳头有时可见充血水肿，病程晚期也可出现萎缩。视网膜动静脉均有炎症改变，动脉管径变细，静脉管径粗细不匀，行径迂曲并伴有白鞘。

3. FFA 所见　多数病例比较明显的改变是血管渗漏，视乳头及视网膜毛细血管渗漏更为显著。动静脉管壁有散在性染色，继发性玻璃体渗漏，鸟枪弹丸样病灶处一般无异常荧光，偶为透见荧光。本病半数以上发生黄斑囊样水肿，此时见有花瓣状荧光潴留。

【诊断】

本病的主要诊断根据为双眼对称、放射状散布、卵圆形鸟枪弹样病灶。病灶内及其边缘不存在色素移行或沉着。其次为眼球前节无（或轻微）炎症改变，而玻璃体炎症性混浊都比较严重或十分严重，如果有 HLA-A_{29} 检查阳性则诊断更为确切。

【鉴别诊断】

本病应与中间葡萄膜炎相鉴别。后者眼底周边有雪堤样渗出，或白斑及色素斑、末梢血管白线化。本病的病变范围限于后部眼底，不会超越赤道部。

本病与急性后极部多发性鳞状色素上皮病变（APMPPE）的鉴别，后者视力急剧下降，病灶在短期内吸收，最后有色素增殖。而本病则缓慢而反复，如果不伴有黄斑囊样水肿等病变，能保持较好的视力。另外，本病病灶呈鸟枪弹丸样放射状散在分布，病灶内及其边缘无色素。

【治疗及预后】

目前尚无有效治疗。糖皮质激素及消炎痛等非甾体类抗炎药物对本病无明显作用，环孢霉素 A（cyclosposin A）是目前惟一有较好疗效的药物，常用剂量为每日口服 5 ~ 10mg /kg，通常一周后视力可以改善。应用期间当密切注意肝肾功能和血象变化。

本病病程冗长反复，在黄斑囊样水肿、视网膜前膜或外层膜形成等发生之前，尚能保持一定视力。

主要参考文献

1　陈祖基．实用眼科药理学．北京：中国科学技术出版社，1993．284 ~ 285

2　Ryan JJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. Am J Ophthalmol, 1980, 89:31

第十五节　视网膜色素上皮层炎症

一、急性视网膜色素上皮炎

本病由 Krill 和 Deutman 于 1972 年首先提出。患者多为中轻年。突然发病，病程 2 ~ 3 个月，可自行痊愈，有复发倾向。通常侵犯单眼，偶为双眼，同时或先后发病。

病因不明，Krill 等推测可能与病毒感染有关。本病发病情况、视功能改变、眼底所见以及病程与预后等临床表现、与中心性浆液性脉络膜视网膜病变（中浆病）基本一致。因此，有的学者认为本病就是中浆病，或是中浆病的一个类型。但也有学者强调本病在FFA片上，病灶处有呈葡萄串簇状排列特异荧光斑点，此种荧光斑点中心黑色（荧光遮蔽），外围明亮（轮晕状高荧光），即所谓外亮中黑的葡萄串状荧光斑。本病在检眼镜下虽仅见于黄斑或其附近的局限性改变，而EOG却有明显异常，提示视网膜色素上皮存在着弥漫性功能障碍。从而认为不同于中浆病而应是一个独立的疾病，例如吉岡等指出，临床上诊断为中浆病的病例中，至少有 40% 实际上是急性视网膜色素上皮炎（acute retinal pigment epithelitis）。两者孰是孰非，有待于进一步研究。

二、急性后部多灶性鳞状色素上皮病变

急性后部多灶性鳞状色素上皮病变（acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy, APMPPE）由 JDM Gass于 1968 年首先报道，当时推测是一种色素上皮的急性炎症，但在以后的观察中并未得到支持。目前多数认为视网膜色素上皮病变继发于脉络膜毛细血管小叶前微动脉炎所导致的多灶性缺血，故又称急性多灶性缺血性脉络膜病变（acute multifocal ischemic choroidopathy），而脉络膜毛细血管小叶前微动脉炎又并发于某些全身病，如脑血管炎、迟发性脑膜脑炎、微血管性肾病、血小板凝集异常、急性甲状腺炎、类肉瘤病（结节病）、分支杆菌感染、消化道与呼吸道病毒感染等。

【临床表现】

本病见于30岁以下的青年男女，大多累及双眼，在眼病出现之先，约半数患者有头痛、发热、咳嗽、皮肤结节性红斑、脑脊液淋巴细胞增多、尿检有管型等全身前驱症状与体征。眼病一开始，中心视力迅速减退，一般为中度下降，但也有少数严重病例，视力高度障碍，甚至仅能辨别指数。偶有小视症或变视症，中央视野可检出中心或旁中心暗点。EOG异常。根据检眼镜及FFA所见，可分为两期:

1.活动期　眼底后极部视网膜下有散在的数个乃至十多个类圆形病灶，呈橙黄色；扁平如鱼鳞状，边缘模糊；大小自 0.2 ~ 0.5PD 不等，亦可相互融合而呈地图状。病灶与病灶之间眼底色泽正常。视乳头与病灶面视网膜神经上皮层及其血管一般无异常，仅个别病例伴有视乳头炎症改变、神经上皮层浆液性脱离或视网膜血管炎。后部玻璃体常有轻度尘埃状灰白色混浊。此期 FFA 显示：病灶处在造影早期为荧光遮蔽，后期逐渐成为强荧光。

2. 恢复期　病灶由橙黄色变成灰白色，并逐渐消失而出现色素紊乱（色素增生及游离），FFA 在病灶相应处为透见荧光。

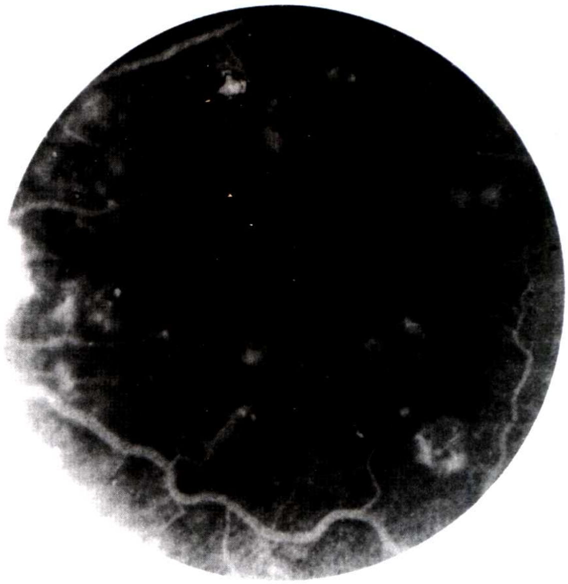
以上两期FFA 所见，根据 Gass 的解释：活动期造影早期病灶处的荧光遮蔽，是色素上皮细胞本身病变引起。造影后期的强荧光，是荧光素进入色素上皮细胞内所致，恢复期则因病变色素上皮细胞发生色素脱失与色素沉着而使脉络膜荧光透见。（图 5-33，5-34 a,b）



图 5-33　急性后极部多灶性鳞状色素上皮病变



a



b

图 5-34　上例（图 5-33）的 FFA

a. 造影 21.4 秒，相当于检眼镜下所见的鳞状、盘状病灶处呈斑状低荧光　b. 造影后期，鳞状病灶处呈强荧光斑

【病程及预后】

本病活动期一般自数日至 2 ~ 3 周，也可持续数月，视功能大多能良好恢复。

【治疗】

活动期可用强的松 15 ~ 20mg，隔日 1 次，晨 8 时前顿服。维生素 C、芦丁、水杨酸制剂，中药清开灵胶囊（0.4g　3 次 / 日）亦可同时应用。恢复期可内服中药知柏地黄丸，每日 3 次，每次 10g，或用其浓缩丸，每日 3 次，每次 8 ~ 12 丸。

主要参考文献

1　Krill AE，Deutman AF. Acute retinal pigment epithelitis. Am J Ophthalmol, 1972, 74:193

2 Gass JDM. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy . Arch Ophthalmol, 1968,80:177
3 Young NJA, Bird AC, Sehmi K. Pigment epithelial disease with abnormal choroidal perfusion. Am J Ophthalmol, 1980, 80:607

第十六节 多发性一过性白点综合征

多发性一过性白点综合征（multiple evanescent white dot syndrome, MEWDS）为Jampol等于1984提出的一个新病种。国内由张军军等于1991年首先报道一例。当时检索，全世界仅有90例，但Slusher等（1988）则认为本病常有发生，文献之所以少见，因未被认识所致。

Callanan和Gass认为本病与多灶性脉络膜炎、急性黄斑视神经视网膜病变（acute macular neuroretinopathy）、急性特发性生理盲点扩大（acute idiopathic blind spot enlargement）的临床特点极为相似，而且可同时或先后发生于同一病例，很可能是同一种病的不同眼底表现，建议统称为急性局灶性隐性外层视网膜病变（acute zonal occult outer retinopathy）。

【临床表现】

大多发生于青壮年（平均年龄28岁），女性多于男性（3.5：1）。寒冷季节多见，约20%患者在眼病发生之前有感冒病史。

单眼罹害居多（单眼：双眼约7.3：1），累及双眼者，两眼症状和体征极不对称。起病较急，患者诉有朦胧感、闪光感，中心视力下降（不低于0.2），视野除有实性中央或旁中央比较性暗点外，有的还有生理盲点扩大。电生理检查：在病情较重者ERG及EOG均有异常，较轻者则仅有EOG异常（Aubery, 1985）。裂隙灯显微镜检查：眼球前段阴性，部分病例玻璃体出现尘埃状灰白色混浊。检眼镜检查：眼底后极部散布着灰白色圆形病灶，大小在1/4～1/3PD之间，视乳头附近或黄斑周围、上下血管弓处相对密集，病灶位于视网膜深层或色素上皮层，黄斑极少累及，但可出现深层橙黄色小颗粒。部分病例可见视乳头轻微充血、边缘模糊不清，有时还有局限性血管白鞘。病程之初，FFA早期，病灶处视网膜色素上皮层见强荧光小点组成的圆形或环形多发性强荧光斑，造影晚期有荧光着色，视乳头及其周围亦可见着色。

本病为自限性眼病，急性发病后约3～4个月内，眼底灰白色斑点逐渐消退，不留痕迹，视功能亦随之恢复。少数病例可以复发。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床表现特点，诊断并无太大困难，但必须与下列二者鉴别：

1.急性后极部多发性鳞状色素上皮病变（APMPPE） 大多双眼受害，眼底病灶面积大于本病，病灶数量则少于本病。FFA所见，与本病迥异。故FAA对鉴别诊断非常重要（参阅前节之二）。

2. 鸟枪弹样视网膜脉络膜病变 见于中老年白色人种，双眼发病，病灶呈奶酪色，位于色素上皮层或更深层。眼球前段及玻璃体常有显著的炎症改变。

【治疗与预后】

本病病因不明，又是自限性眼病，预后良好，因此除给予维生素C、B及芦丁等支持疗法外，不必其他治疗。对糖皮质激素并不敏感。

主要参考文献

1 张军军，许道城. 多发性一过性白点综合征. 眼底病，1991，7:165
2 卢宁，王光璐，张风，等. 多发性一过性白点综合征的临床观察. 中华眼底病杂志，1997， 13:31
3 Jampol LM, Sieving PA, Puph D, et al. Multiple evanescent white dot syndrome. 1, Clinical findings.

Arch Ophthalmol, 1984, 102:671

4 Callanan D. Gass JDM. Multifocal choroiditis and choroidal neovascularization with multiple evanescent white dot syndrome and acute idiopathic blind spot enlargement. Ophthalmology, 1992, 99:1678

5 原田敬志，ほか. Multiple evanescent white dot syndrome の 1 例. 眼科臨床, 1988, 82:673

第六章

眼底变性疾病

在叙述本章有关疾病之前，需作两点说明：

1. dystrophy日本人译作“異榮養症”，即营养异常的意思，而在我国眼科文献中，则译作“营养不良”，经常引起患者或其家属误解，顾名思义，认为缺乏某种维生素或某些蛋白质，给临床工作增加麻烦，故本书改译为“营养障碍”。

2. 眼底周边部的变性疾病，如周边视网膜囊样变性、格子样变性、视网膜劈裂等，因与视网膜脱离关系密切，将在第七章内叙述。

第一节 原发性视网膜色素变性

原发性视网膜色素变性（primary pigmentary degeneration of the retina）亦称为色素性视网膜炎（retinitis pigmentosa），是一种比较常见的毯层－视网膜变性（tapeto-retinal degeneration）。也是世界范围内常见的致盲性眼病。

本病为慢性进行性双眼疾病，有明显的家族遗传性，父母或其祖代常有近亲联姻史，男性患者多于女性，约3∶2。

【病因及发病机制】

本病为遗传性疾病。其遗传方式有常染色体隐性、显性与性连锁性遗传三种，以隐性遗传最多（65% ~ 90%）；显性遗传次之（3% ~ 20%）；性连锁遗传最少（10%以下），但家族史阴性的散发性病例，亦占有相当数量。通过连锁分析，在人类多条染色体上发现了50多个致病基因位点。近数年来，采用定位克隆和“定位候选基因”的方法，其中18个已被确定。这些基因的遗传缺陷，可导致视细胞外节正常结构与功能变异，影响视细胞和色素上皮细胞的代谢；亦可干扰视细胞与色素上皮细胞间的相互作用；导致光电转化途径异常；也能引起被相邻细胞所诱导的凋亡。此种高度的遗传异质性，虽然最后均以视细胞凋亡而告终，但在临床上产生了不同类型及经过

除上述分子生物学的研究之外，在免疫学方面，发现本病患者体液免疫、细胞免疫均有异常，玻璃体内有激活的T细胞、B细胞与巨噬细胞，视网膜色素上皮细胞表达HLA-DR抗原，正常人则无此种表现，因而认为本病患者有自身免疫现象，但目前对本病是否为自身免疫病尚缺乏充分依据。在生化方面，发现本病患者脂质代谢异常，视网膜中有脂褐质的颗粒聚积；锌、铜、硒等微量元素及酶代谢亦有异常。

因遗传方式的不同，使临床表现亦有差异。总的来说以性连锁性遗传的夜盲、暗适应、EOG和ERG改变等发病年龄最早，后极白内障、黄斑囊样水肿等并发症发生率亦最高；其次为常染色体隐性遗传；再次为显性遗传，散发性的病情较轻，发病年龄亦较晚。

【临床表现】

1．症状与功能改变

（1）夜盲：为本病最早出现的症状，常于儿童或青少年时期发生，且多发生在眼底有改变之前。开始较轻，随年龄增长而逐渐加重。极少数患者早期亦可无夜盲主诉。

（2）暗适应：初期视网膜视锥细胞功能尚正常，视杆细胞功能下降；使视杆细胞曲线终末阈值升高，造成光色间差缩小。最后视杆细胞功能丧失，视锥细胞阈值亦升高，形成高位的单相曲线（图 6–1）。

（3）视野：早期有环形暗点，位置与赤道部病变相符，其后环形暗点向中心和周边逐渐扩大而成管状视野（图 6–2，6–3）。

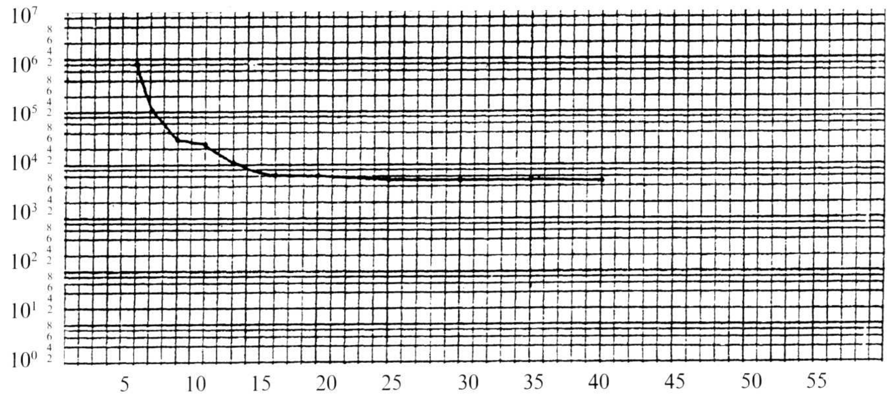


图 6–1　一病例原发性视网膜色素变性的暗适应曲线

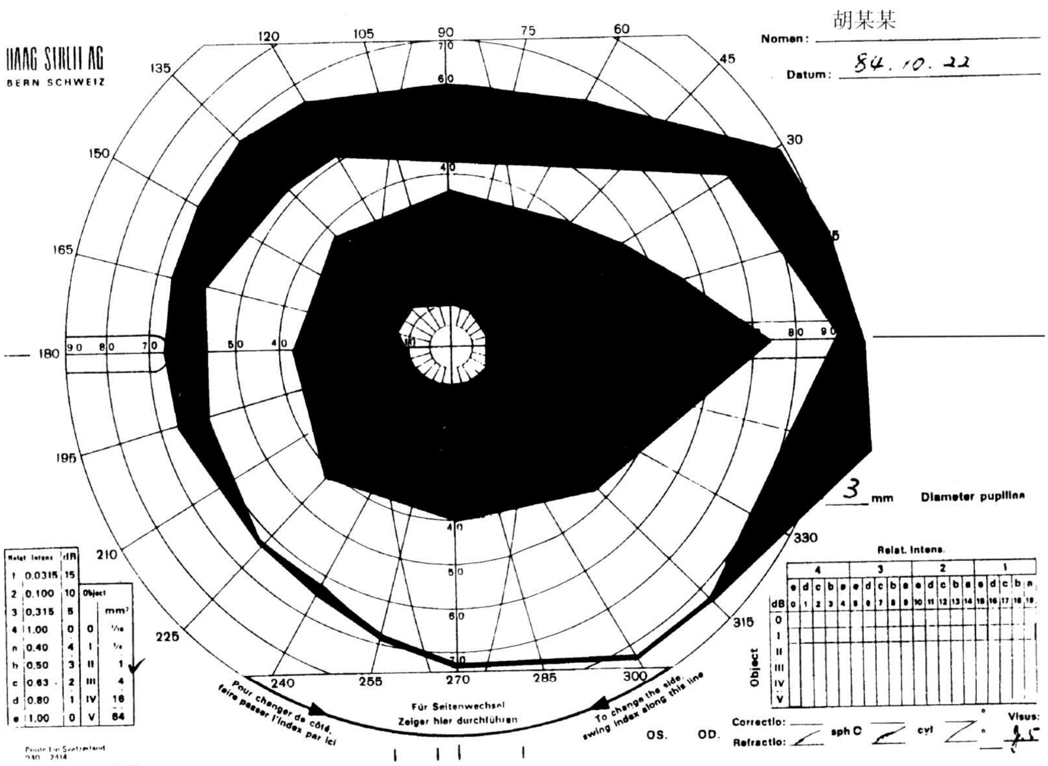


图 6–2　一病例原发性视网膜色素变性的环形视野缺损

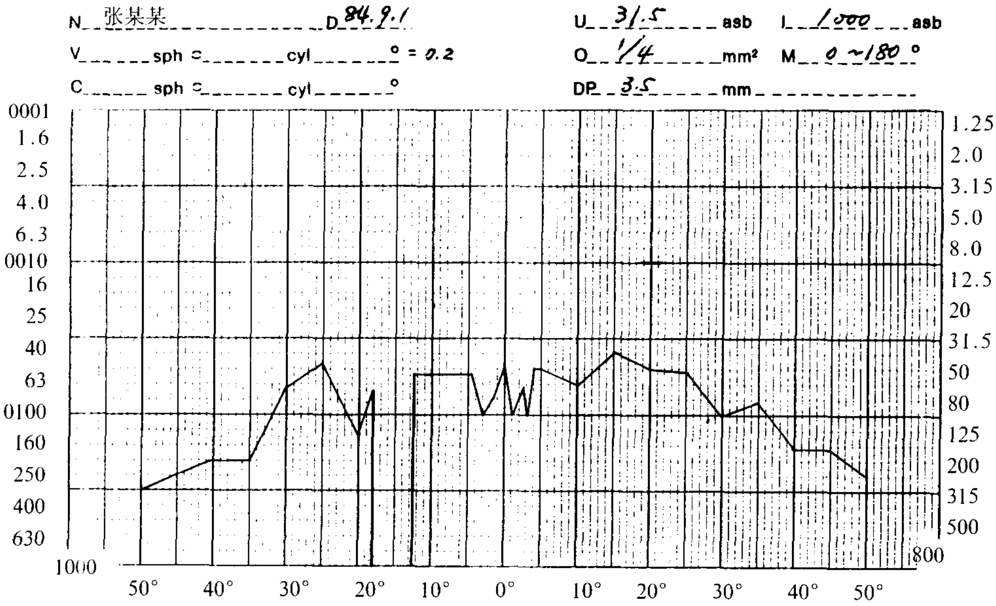
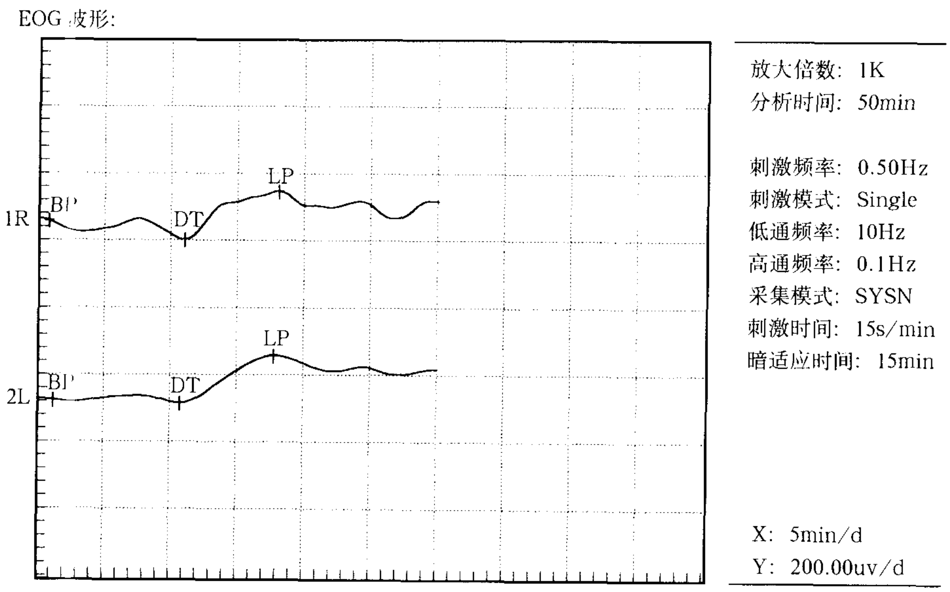


图 6-3 一病例原发性视网膜色素变性的静态视野

（4）中心视力：早期正常或接近正常，随着病程的发展而逐渐减退，最终完全失明。

（5）电生理改变：① ERG 呈低波迟延型，其改变常远比自觉症状和眼底改变出现为早。② EOG：LP/DT（光峰 light peak/暗谷 dark trough，或称 Arden 比，即 Q 值）明显降低或熄灭，即使在早期，当视野、暗适应甚至ERG等改变尚不甚明显时，即可查出。故EOG检查对本病诊断较ERG更为灵敏（图6-4）。



测试结果：

波形号	LBP:	ABP:	LDT:	ADT:	LLP:	ALP:	Q:	G:
1R	0.80	271.05	11.00	214.03	18.00	360.05	1.68	53.87
2L	1.20	230.42	10.70	221.42	17.70	362.95	1.64	61.43

图 6-4 一病例的 EOG

女，16 岁。自 6 岁起家长发现夜间视力不良。两眼视力 1.0;1.1。视野检查有环状暗区。中央 30° 视野正常。周边眼底有骨细胞样的众多色素。视乳头及视网膜动静脉管径正常。两眼 ERG 涂 b 波峰潜时及峰值略有异常外、余无明显改变。图示 L/D(Arden 比、图中的 Q 值)明显降低 患儿父母非近亲结婚，否认家族史。

(6) 色觉改变：多数患者童年时色觉正常，以后逐渐出现异常，典型改变为蓝色盲，红绿色障碍较少。

2. 眼底检查所见　本病早期虽已有夜盲而眼底可完全正常。其后，随病情的进展逐渐出现眼底改变。典型的改变有：

(1) 视乳头萎缩：发生于病程晚期，色淡而略显黄色，称为"蜡样视乳头"，边缘稍稍模糊，偶有似被一层薄纱遮盖的朦胧感。

(2) 视网膜血管狭窄；血管呈一致性狭窄，尤以动脉为显著。其狭窄程度反映病的严重程度。在晚期，动脉极细，至周边眼底后即难以辨认而似消失，但无白线化，亦无白鞘包绕。

(3) 视网膜色素沉着。始于赤道部，色素呈有突起的小点，继而增多变大，多呈典型的骨细胞样，有时呈不规则的线条状。起初色素斑靠近赤道部呈环形散布，大多位于视网膜血管附近，特别是静脉的前面，可遮盖一部分血管，或沿血管分布，且多见于血管分支处。以后，色素沉着向中心和周边部扩展，色素斑的环形散布区逐渐加宽，甚至布满全部眼底。同时视网膜萎缩，色素上皮层色素脱失，暴露出脉络膜血管而呈豹纹状眼底，整个眼底灰暗。后期脉络膜血管亦硬化，呈黄白色条纹。玻璃体一般清晰，有时可见少量点状或线状混浊（图 6-5，6-6）。

(4) FFA：可见脉络膜毛细血管萎缩，视网膜血管有闭塞。有时还可见到黄斑、后极部甚至周边部的荧光渗漏。

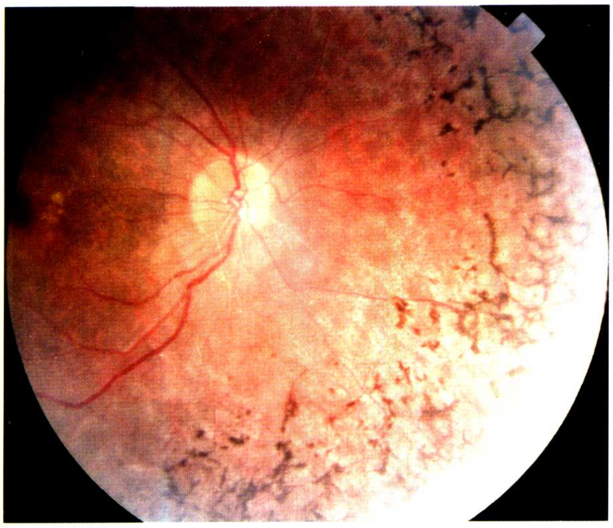


图 6-5　原发性视网膜色素变性

男 38，夜盲已 20 多年。右眼 0.1，左 0.3，两眼管状视野。本图为其右眼底像。视乳头褪色，略带蜡黄色。周围视网膜有一圈轮晕状萎缩，视网膜血管狭细，动脉尤为显著。整个眼底灰暗，骨细胞样色素斑，黄斑亦有色素斑块及黄白色斑。

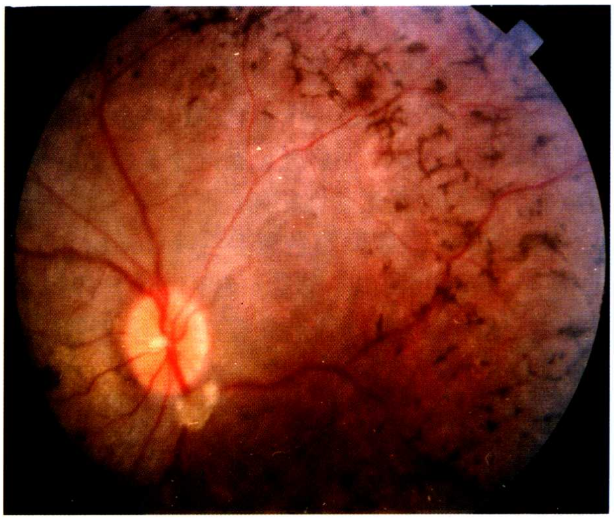


图 6-6　原发性视网膜色素变性

（视乳头下缘有一片浅在性玻璃疣）

男，22岁，自幼夜盲，14岁起中心视力开始下降，初诊时右眼 0.1；左 0.2，两眼视野向心性缩小：右 30°；左 20°。父母系表兄妹结婚，患者同胞兄妹 4 人，一弟一妹均有同样病变，仅幼妹(13 岁)尚无夜盲，眼底视野、EOG 均正常。但其父母、祖父母、外祖父母无类似眼病，其余家族成员不详。

【特殊临床类型】

1. 单侧性视网膜色素变性（unilateral retinitis pigmentosa）　本型罕见。诊断为本型者，必须是一眼具有原发性视网膜色素变性的典型改变，而另眼完全正常（包括视觉电生理检查），经 5 年以上随访仍未发病，并除外继发性视网膜色素变性后才能确定。此类患者多在中年发病，一般无家族史。

2. 环状视网膜色素变性（annular retinitis pigmentosa）　少见，其特征为环绕后极部有一环带状色素上皮变性区，该区内有骨细胞样色素增生及脉络膜大血管暴露，而周边眼底色泽又趋正常。患者有夜盲主诉，周边视野检查有与病变区相应的环形暗点。病程晚期，中心视力亦受损害。（图 6-7）

3. 象限性视网膜色素变性（sector retinitis pigmentosa）　本型亦少见，特点为病变仅累及双眼的

同一象限；与正常区域分界清楚，有相应的视野改变，症状较轻，视力较好，ERG为低波，FFA显示病变区比眼底镜下所见范围大。本型常为散发性，但也有显性、隐性与性连锁隐性遗传的报道（图6-8a，b）。

4．逆性进行性视网膜色素变性（inverse retinitis pigmentosa） 亦称中心性或中心旁视网膜色素变性，初发症状为视力减退与色觉障碍。眼底检查可见黄斑及其附近萎缩变性，有骨细胞样或不规则的斑块状色素堆积。ERG呈低波或不能记录。早期以锥细胞损害为主，后期才有杆细胞损害。病变进行性，晚期可累及周边部视网膜，并出现血管改变，最后以失明告终。本病通常为隐性遗传，偶有显性遗传。

5．无色素性视网膜色素变性（rctinitis pigmentosa sine pigment） 指有典型的夜盲、视野损害、视网膜血管变细和蜡样视乳头萎缩。ERG不能记录，但无色素沉着，或在周边眼底出现少数几个骨细胞样色素斑，故称为无色素性视网膜色素变性（图6-9）。有人认为该型是视网膜色素变性的早期表现，病情发展后仍会出现典型的色素沉着并失明。因此，不能构成一个单独临床类型，但亦确有经长期眼底观察，始终无色素改变者。本型的遗传方式与典型的色素变性相同。

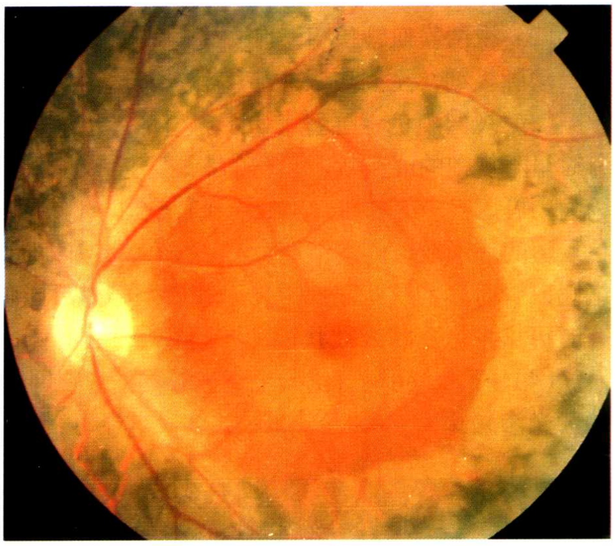
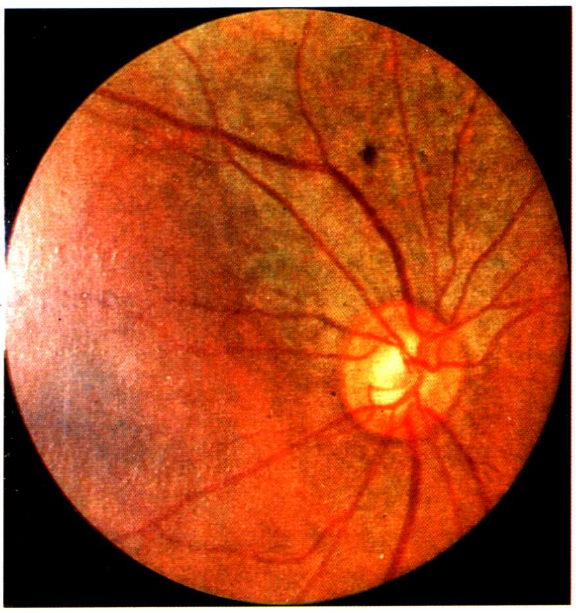


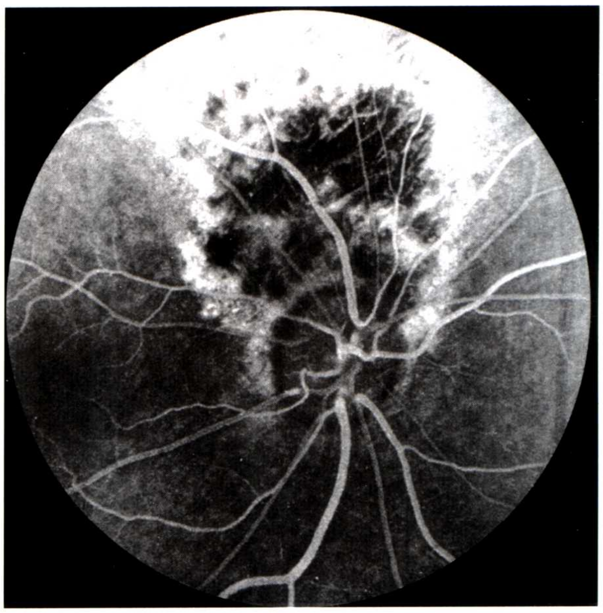
图6-7 环状视网膜色素变性

女，50岁，发现视力不良数年，夜间行动不便已20年，否认家族史。ou=0.1，不能矫正。因故未作FFA检查，亦未作暗适应、视野、视觉电生理检查，用三面镜检查60° 以外周边眼底色泽正常。两眼底像大致相同，本图为其左眼底像。

6．Coats型视网膜色素变性（Coats type retinits pigmentosa） 罕见，由Khan于1988年建议命名。病因不明。有常染色体隐性或显性遗传家族史者，也有散发者。患者先有视网膜色素变性典型的症状和眼底改变，数年或十数年之后又出现Coats



a．眼底像



b．FFA片

图6-8 象限性视网膜色素变性及FFA所见

（引自加藤謙《臨床眼底アトラス》）

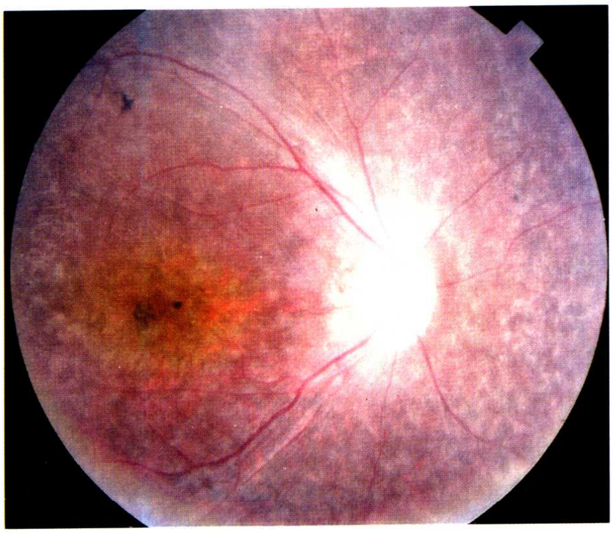


图 6-9　无色素性视网膜色素变性

男，43 岁，7～8 岁起，自觉夜盲。就诊时两眼视力 0.08，无家族史。



图 6-10　Laurence-Moon-Biedl 综合征

男，14岁，两眼底有典型的视网膜色素变性。图示多指畸形。

病样眼底改变，视功能亦随之急速下降。因此，无论检眼镜下及FFA所见，均有双重改变，即既有视乳头蜡黄色萎缩、骨细胞样色素斑、视网膜血管细窄等视网膜色素变性的改变，又有视网膜深层大片渗出、渗出性视网膜脱离、胆固醇样结晶、微血管瘤等Coats病改变。据推测视网膜渗出是血管内皮细胞损害引起血－视网膜屏障破坏所致。常累双眼。女性多于男性。

眼部并发症与伴发情况

1. **后极性白内障**　是本病常见的并发症，一般发生于晚期，晶状体后囊下皮质呈疏松海绵状混浊，略如星形，进展缓慢，终至完全混浊。

2. **青光眼**　约1%～3%的病例可并发青光眼，多数为开角性，闭角性少见。有人从统计学角度研究，认为青光眼是与本病伴发，而非并发症。

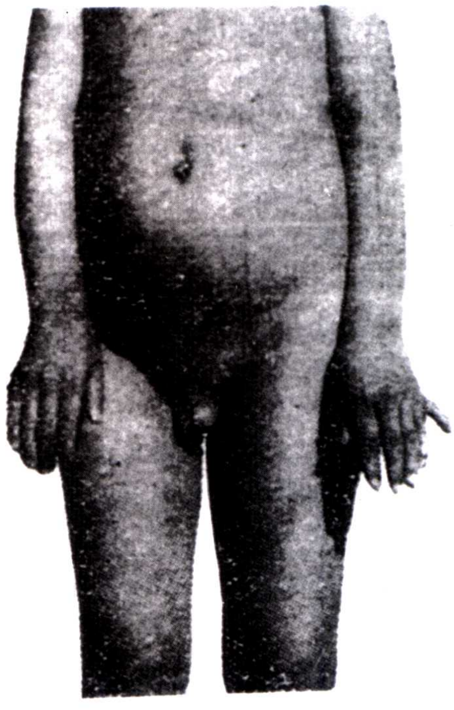
3. **近视**　约有50%的病例伴发高度或变性近视。近视多见于常染色体隐性遗传及性连锁性隐性遗传患者。亦可见于家族中的其他成员。

【全身伴发、并发情况】

文献中有44%～100%的本病均有不同程度的听力障碍；10.4%～33% 具有聋哑。聋哑病兼患本病者亦高达19.4%。视网膜与内耳 Couti 器官均源于神经上皮，所以两者的进行性变性，可能来自同一基因。色素变性与耳聋不仅可发生于同一患者，也可分别发生于同一家族的不同成员，但两者似乎不是来源于不同基因，可能为同一基因具有多向性所致。

本病可伴发于下列全身性遗传性疾病:

1. **Laurence-Moon-Biedl 综合征**　有多指（趾）、肥胖、性腺功能低下、智力迟钝，部分病例尚有聋哑。约90%～95%的患者伴发非典型或典型的视网膜色素变性。由于患者无生育能力，遗传方式不易确定，可能为常染色体隐性遗传（图6-10，6-11）。



肥胖、生殖器不发育、多指畸形

图 6-11　Laurence-Moon-Beidl 综合征

2．Usher 综合征 又称视网膜色素变性耳聋综合征，为常染色体隐性或显性遗传。有典型的视网膜素变性，完全性或不完全性神经性耳聋，耳聋可为先天性或出生后早期发生。多数患者还伴有前庭功能紊乱。

3．Hallgren 综合征 又称视网膜色素变性耳聋共济失调综合征。系常染色体隐性遗传病。视网膜可为典型的色素变性或无色素性视网膜色素变性，耳聋为先天性。几乎所有病例均有前庭小脑性共济失调。

4．Cockayne 综合征 即侏儒－视网膜萎缩－耳聋综合征。为常染色体隐性遗传。20号染色体为三体，故又称染色体20-三体综合征。婴幼儿期发病，数年内死亡。全身表现为侏儒、智能低下、皮下脂肪缺乏而呈老年人容貌，皮肤对阳光敏感使面部有蝶形红斑，皮肤暴露处易发生日照性皮炎，上颌骨突起、颅骨畸形、大耳朵、大手、大足、进行性耳聋等。眼部除视网膜出现与色素变性类似的改变外，尚有虹膜异色、瞳孔不圆、角膜结晶样混浊、眼球凹陷、眼球类震颤等。

5．其他 由粘多糖代谢障碍引起的 Scheie 综合征、Hunter 综合征、Sanfilippo 综合征；肾上腺白质营养障碍（adrenoleukodystrophy）；线粒体肌病（mitochondrial myopathy，即 Kearns-Sayre 综合征）；植烷酸贮积病（phytanic acid storage disease，即 Refsum 病）；Friedrich 或 Marie 的两种遗传性共济失调及Bemard-Scholz 综合征等等，眼底均可出现典型或不典型的视网膜色素变性，因罕见从略。

【病理】

临床上得到的标本均为晚期病例。主要病理改变为视网膜神经上皮层，特别是视杆细胞的进行性退变，继以视网膜由外向内各层组织的逐渐萎缩，伴发神经胶质增生。色素上皮细胞层亦发生变性和增生，可见色素脱失或积聚，并向视网膜内层迁徙。视网膜血管壁发生玻璃样变性而增厚，甚至管腔完全闭塞。脉络膜血管可有不同程度硬化，毛细血管完全或部分消失。视神经可完全萎缩，视乳头上常有胶质增生，形成膜状，与视网膜内的胶质膜相连接。检眼镜下所见视乳头蜡黄色，一般认为是神经胶质增生所致。

近年来超微结构检查，已确认视杆状体外节盘膜在病程早期即已丧失，视锥状体外节盘膜则相对地有所保留，但也有一些病例在残存的视锥状体外节盘膜上，有缩短和空泡等异常改变。推测以上病理改变的原因，可能为结构基因失常，或视细胞外节盘膜内合成酶及其产物的基因缺陷有关。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述病史、症状、视功能及检眼镜检查所见，诊断并无太大困难。但应与一些先天性或后天性脉络膜视网膜炎症后的继发性视网膜色素变性加以鉴别。先天性梅毒和孕妇在妊娠第三个月患风疹（rubella）后引起的胎儿眼底病变，眼底所见与本病几乎完全相同；ERG、EOG、视野等视功能检查结果也难以区分。只有在确定患儿的父母血清梅毒反应阴性及母亲怀孕早期无风疹病史后，才能诊断为原发性视网膜色素变性。有时还需作较长时间的随访观察。先天性继发性视网膜色素变性通常在出生后即已存在，病情静止。

后天性梅毒和某些急性传染病（如天花、麻疹、猩红热、流行性腮腺炎等），均可发生脉络膜视网膜炎，炎症消退后的眼底改变有时与原发性视网膜色素变性类似。应通过病史、血清学检查、眼底改变（色素斑大且位置较深，形态不规则呈非骨细胞样，有脉络膜视网膜萎缩斑，视乳头灰白色不是蜡黄色）及夜盲程度较轻及静止等方面予以鉴别。

【治疗】

本病目前尚无有效治疗。文献中曾有试用血管扩张剂、维生素A E及B_{12}、组织疗法、牛脑下垂体移植、脑下垂体放射线照射、各种激素、中药、针灸、眼外肌肌束脉络膜上腔内移植术等，效果均不确切。有的不仅无益、反而有害。例如传统药维生素A、E（Allard，1983；Berson，1993），提出要限制应用的意见。然而实验研究不等同于临床；临床观察亦因遗传的高度异质性、患者生活及精神情况等而

有种种差异，个别文献仅供参考。

下列方法，或可避免视功能迅速恶化。

1．**遮光眼镜的选用**　强光可加速视细胞外节变性，所以必须戴用遮光眼镜。遮光眼镜的颜色从理论上说应采用与视红同色调的红紫色，但有碍美容而用灰色，阴天或室内用0号至1号；晴天及强光下用2号至3号，亦可选用灰色变色镜。深黑色墨镜并不相宜，绿色镜片禁用。

2．**避免精神与体力的过度紧张**　过度紧张时体液中儿茶酚胺（catecholamine）增加，脉络膜血管因此收缩而处于低氧（hypoxia）状态，促使视细胞变性加剧。我国传统气功疗法（静功），能以自己的意志调整大脑皮层及机体各器官的活动。如持之以恒，对防止本病视功能迅速趋于恶化方面可能有所帮助。

【展望】

随着分子生物学研究的发展，人类处于后基因组时代，视网膜色素变性的基因治疗是近年来分子生物学及眼科研究工作热点之一，例如以单纯疱疹1型病毒、腺病毒等为载体的基因移植；神经祖细胞移植；以及将BDNF（脑源性神经营养因子）、bFGF（碱性成纤维细胞生长因子）等神经营养因子的导入等，对本病所致的视细胞的衰变有一定防治作用，已被动物实验证实；视网膜色素上皮细胞、视细胞移植也已进入了临床初试阶段，由此推测，这一致盲率极高的不治之症，在若干年后将有所改观。

【预后及优生学】

本病性连锁性患者发病年龄早，病情重，发展迅速，预后极为恶劣。在30岁左右时视功能已高度不良。至50岁左右接近全盲。常染色体隐性及显性遗传患者发病年龄无太大区别，但视功能损害显性常轻于隐性。偶尔有发展至一定程度后趋于停止者，故预后相对地优于性连锁性与隐性遗传。因而可获得勉强就学和就业的机会。

本病为遗传性疾病，其先辈多有近亲婚姻史，禁止近亲婚姻可使本病减少发生约22%。另外，患者应尽量避免与有本病家族史者结婚，更不能与也患有本病的患者结婚。

主要参考文献

1　费一坚．第六届视网膜色素变性国际会议综述．国外医学眼科学分册，1992，16：257

2　邝志和（综述）．视网膜色素变性的分子生物学研究进展．国外医学眼科学分册，2001，25：98

3　张铭端．原发性视网膜色素变性．见：黄叔仁主编．临床眼底病学．合肥：安徽科学技术出版社，1994．91～97

4　Merin S，Auerbach E．Retinitis pigmentosa. Surv Ophthalmol，1976，20：303

5　Berson EL. Retinitis pigmentosa. The friedenwald lecture. Invest Ophthalmol Vis Sci，1993，34：1659

6　水野勝義．網膜色素变性症の治療．あすへの眼科展望．東京：金原出版株式会社，1977，223～224

第二节　结晶样视网膜色素变性

结晶样视网膜色素变性（crystalline retinal degeneration）于1937年由Bietti首先报道，又名Bietti结晶样营养障碍（Bietti's crystalline dystrophy）。发病年龄20～40岁，双眼病变大致对称，并同步发展。男性多于女性，男女之比约为4∶1。本病少见，但检索国内外文献，我国则相对地多于国外。

除眼底改变外，部分病例在角膜缘浅层亦可见到结晶样黄白色小点状沉着物。

【病因】

本病是一种与原发性视网膜色素变性有关的常染色体隐性遗传疾病，可视为原发性视网膜色素变性的变异型。有些病例能查到其前辈有近亲联姻史。

【临床表现】

视力下降或夜盲，或两者兼有。亦有无自觉症状，因眼底检查才被发现。视野检查：早期可有中心暗点或旁中心暗点，完全或不完全环形暗点；晚期向心性缩小，甚至呈管状。早期暗适应正常，晚期明显下降。EOG 早期即有异常，ERG 早期正常，以后 b 波下降乃至消失。色觉早期正常，晚期可有红绿色盲或全色盲。

早期检眼镜检查视乳头正常或轻度充血，晚期褪色。视网膜血管早期正常，晚期动脉略有变细。包括视乳头附近在内的后极部眼底呈污暗的灰绿色。在此背景上散布着很多结晶样闪辉亮点，小者如针尖，大者如视网膜中央静脉主支静脉直径，位于视网膜血管后方或其前方。亮点旁常有不明显的色素围绕。越近黄斑中心凹，亮点分布越密集，甚至融合成斑块状。病变区可见少数散在的暗褐色、大小不等、形态不规则的色素斑块，偶见骨细胞样色素沉着。少数病例可见小片状视网膜出血，并由此逐渐机化为灰白色膜状物。上述眼底改变起初以后部眼底为主，越至周边越轻，呈正常外观。病程后期病变范围增大，脉络膜大血管暴露并呈现部分或全部硬化样改变，视乳头附近尤为显著。屈光间质清晰，少数有不明显的玻璃体混浊（图6-12）。FFA 早期，后极部有大片透见荧光，其中杂有形态不一、散在的荧光遮蔽，提示色素上皮层存在广泛性萎缩及色素游离堆积；视乳头周围及黄斑有散在斑块状边缘清晰的无灌注区，区内有时隐约可见不规则的条状荧光，提示脉络膜毛细血管闭塞和脉络膜大血管残存。造影晚期，荧光素逐渐进入无灌注区，使该区边缘模糊。

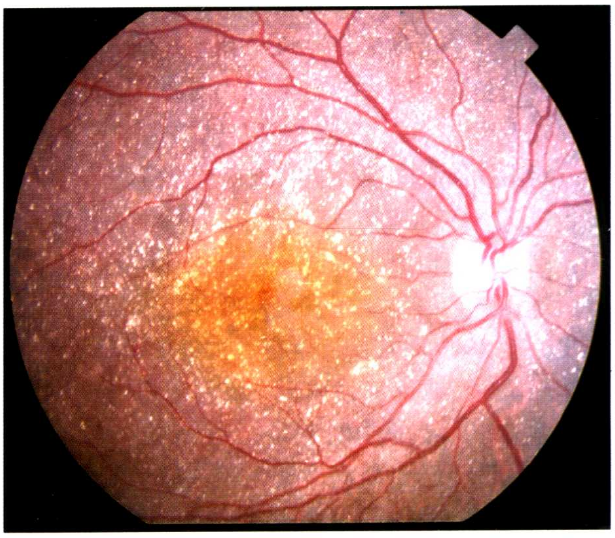


图 6-12　结晶样视网膜色素变性

女，24岁。发现两眼视力下降，暗适应延长已三年。就诊时，右视力 0.1;左 0.03。红绿色觉障碍，视野向心性缩小，右眼 30°；左眼 15°。本图为其右眼底像。

【诊断与鉴别诊断】

根据典型眼底改变及角膜缘浅层结晶样小点，诊断本病并不困难。但应与白点状视网膜变性相鉴别。白点状视网膜变性眼底可见分布均匀、边界清楚、大小几乎相等的白色斑点，黄斑不受侵犯；与本病的结晶样闪光亮点密集于后极部等情况不同。此外，胱氨酸病（cystinosis）患者角膜面亦有结晶样小点，其婴儿型的眼底改变与本病类似，下列各点可资鉴别：①胱氨酸病结晶样小点在眼球前段的分布范围广，整个角膜、球结膜、虹膜面均有沉着，结晶样体成分为胱氨酸。本病结晶样小点仅限于角膜缘浅层，结晶体成分不明。②胱氨酸病青少年型和成年型一般无眼底改变，婴儿型多在 10 岁以内因肾功能衰竭而死亡。生前暗适应、视野、视觉电生理检查均正常，与本病迥异。

治疗

参照原发性视网膜色素变性。

主要参考文献

1　陈宗蕊．结晶样视网膜变性．中华医学杂志，1980，60（5）：274

2　卫煊．结晶样视网膜变性的荧光血管造影．中华医学杂志，1981，61：106

3　Kaiser-Kupfer MI，Chi-Chao Chan，Markello TC，et al．Clinical biochemical and pathologic correlations in Bietti's crystalline dystrophy．Am J Ophthalmol 1994，118：569

第三节 白点状视网膜变性和白点状眼底

一、白点状视网膜变性

白点状视网膜变性（white punctate degeneration of the retina）是一种极为少见的遗传性疾病。其先辈有近亲婚姻史，与原发性视网膜色素变性同属于毯层-视网膜（tapeto-retina）变性，关系密切。往往在同一家族的患者中，有的为视网膜色素变性，有的为白点状视网膜变性；甚至在同一眼底兼有两者的特征性改变；或同一患者两眼分别为两者之一。

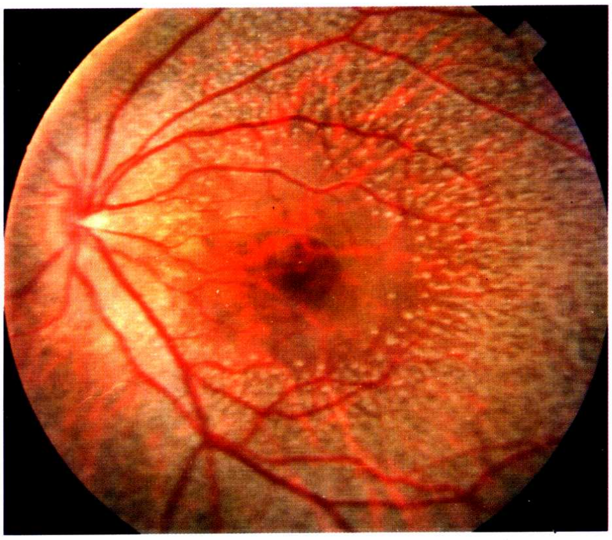


图 6-13 白点状视网膜色素变性

女，18岁，自幼夜盲，就诊时视力ou=1.0。视野向心性缩小至30°。无家族史，其外祖父母系近亲婚配。本图为其左眼底像。

【临床表现】

本病为慢性进行性眼病。幼年时即有夜盲，中心视力减退、视野向心性缩小及色觉障碍。随着年龄增长，上述症状亦渐趋严重。ERG 减弱乃至消失；EOG 开始时 LP/DT 降低，最后熄灭。

检眼镜下整个眼底分布有大小一致的白色无反光的圆形或类圆形小点，位于视网膜血管下方。这种小点密集于眼底后部，宛如秋夜晴空，繁星点点，一般不侵及黄斑。在白色小点之间，通常无色素沉着，但个别患者亦可见到骨细胞样色素斑，并可逐渐增多而发展成视网膜色素变性。病程晚期，视乳头褪色，视网膜血管变细（图 6-13）。

【治疗】

参照原发性视网膜色素变性。

二、白点状眼底

白点状眼底（white punetate of the fundus）又分成伴有及不伴有先天性静止性夜盲两型。前者常因夜盲而就诊。暗适应检查仅时间延长，光阈值及其他视功能完全正常。后者无自觉症状，于体格检查时，检查眼底而偶然发现。往往有家族史，Aish 称之为良性家族性视网膜斑点症（benign familial fleck retina），ERG 与 EOG 检查正常，提示非毯层－视网膜病变，与白点状视网膜变性不同。

检眼镜所见同白点状视网膜变性，但即使在长达数十年的随访观察中，黄斑始终不受侵及；白色小点之间，无色素沉着；视乳头及视网膜血管亦无改变（图 6-14）。

本病系静止性，不需治疗，亦无法治疗。

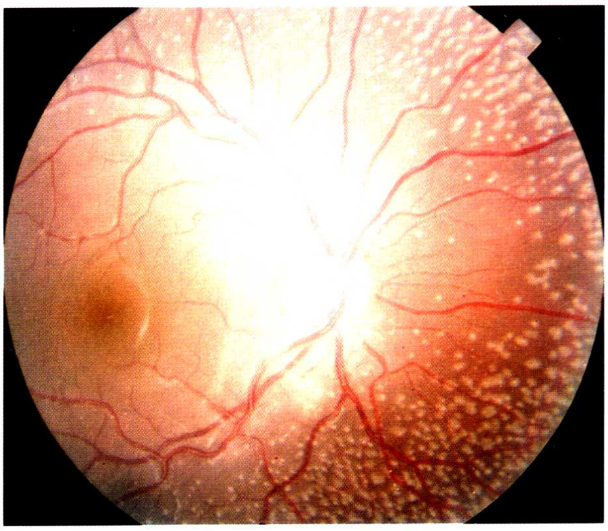


图 6-14 白点状眼底

女，15岁，两眼无自觉异常，于升学体检时发现两眼相同的白点状改变。视力ou=1.2，JI.色觉、视野、EOG、ERG均正常。父母非近亲婚配，眼底无改变，生有子女各一，患者胞兄(18岁)，眼底正常。

主要参考文献

1 张锡祺．一种遗传性家族性夜盲症．东南医刊，1932，3：205
2 许美德．白点状视网膜变性四例分析报告．中华眼科杂志，1958，8：445
3 宁玉兰．白点状视网膜变性两家系．实用眼科杂志，1987，5：56
4 北京工农兵医院眼科，中国医学科学院首都医院眼科．眼底病．北京：人民卫生出版社，1978．207 ~ 209
5 刘秀文，刘宗明，靳丽娜．良性视网膜斑点症二例．中华眼底病杂志，1997，13：37
6 张军军．眼底白点症和白点状视网膜变性．中华眼底病杂志，1998，14：49

第四节　小口氏病

小口氏病（Oquchi's disease）罕见。由小口忠太于1906年首先报道，河本重次郎于1911年命名。多见于日本人，欧美亦有数例记载，我国自1953年关冠武报道一家族两例以来，至今见之眼科专业文献者仅10例左右。患者男性略多于女性，双眼性。

【病因及发病机制】

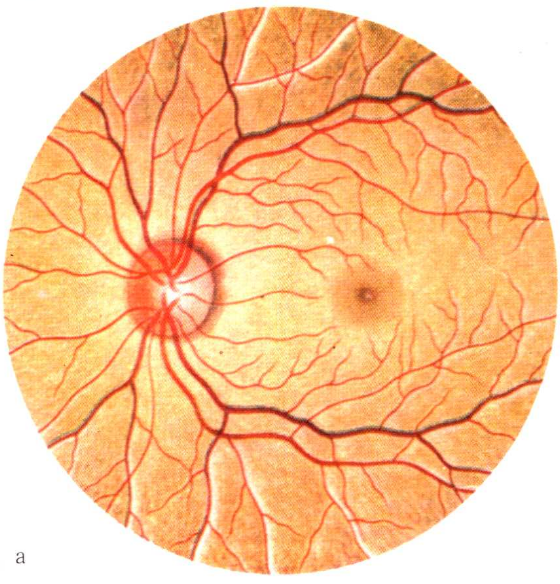
本病为一种遗传性眼病，遗传形式尚无定论。双亲多数有近亲婚配史，其发病机制，在文献中有一些根据组织学和视细胞光化学方面的推测，亦未得到公认。本病与原发性视网膜色素变性之间可能存有某种联系。

【临床表现】

本病临床有三大特征：即先天性静止性夜盲；眼底呈灰暗而带有反光的金黄色及水尾现象（Mizuo's phenomenon）。

中心视力无损害。周边形视野及色视野均无改变，在减低背景照明度后，则有向心性缩小。中央视野正常。暗适应明显障碍，但锥细胞阈值仍保持正常。色觉正常。

检眼镜下，整个视网膜色泽呈灰暗而带有反光的金黄色（菅沼定男称之为古老的金屏风样），黄斑中心反光存在。视乳头色泽正常。视网膜血管在走出视乳头以后呈暗紫色，动静脉不易判别，检眼镜光线照射的血管一侧有霜样反光，另一侧见有阴影。周边部眼底可见暗灰色边缘不清的斑块。如果将黑布包扎双眼数小时后再行检查，则上述的异常改变完全消失而与正常眼底完全相同。这种特殊所见，称为水尾现象。水尾现象出现后，在自然光线下约30 ~ 40分钟，眼底又逐渐恢复至黑布包扎前的异常状态（图6-15a，b）。


a

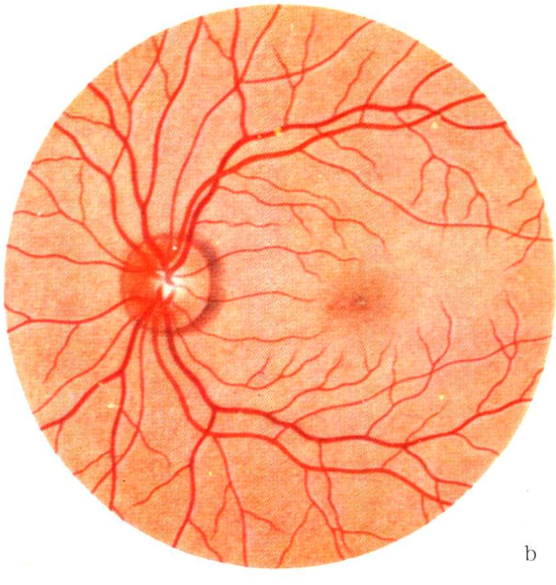

b

图6-15　小口氏病(绘图，关冠武例，引自张锡祺《眼底病图谱》)
a．古老金屏风样改变　b．水尾现象

【病理】

由于本病罕见，所以文献中病理组织学检查机会亦少。在仅有的三例报道中，发现视网膜组织甚为特殊。锥状体增多，在视乳头颞侧大片区域内几乎无杆状体。锥细胞较大，形态异常，细胞核位于视网膜外界膜以外。在视细胞层与色素上皮层之间有一层特殊组织，该组织不是真正的细胞层，而是视细胞外端的变性物质，其中含有颗粒。在色素上皮中，色素聚集于细胞内端。而其基底部则含有多量类脂质。细胞核染色致密，上述这些组织学所见，有似某些两栖类及鸟类的组织结构。所以有人认为本病是一种返祖现象。

【诊断与鉴别诊断】

根据前述三大特征，诊断并不困难。本病与原发性视网膜色素变性的区别除眼底所见不同外，视网膜色素变性暗适应、夜盲、视野、中心视力损害是进行性的，最终大多失明或高度障碍。而本病夜盲是先天性的，长期稳定不变。中心视力不受影响。本病与先天静止性夜盲症的鉴别，后者水尾现象阴性，前者为阳性；后者眼底正常，前者有古老金屏风样的改变。

【治疗】

本病至今尚无有效治疗。

主要参考文献

1 关冠武．小口（Oquchi）氏病一家族两例．中华眼科杂志，1953，3：44

2 范鸿简．小口氏病．中华眼科杂志，1958，8：319

3 李鑫．小口氏病伴有永存瞳孔残膜一例．中华眼科杂志，1964，11：215

4 麦光焕．小口氏病二例．中华眼科杂志，1984，20：364

5 大橋孝平．日本眼科全書．五卷三册．東京：金原出版株式会社，1953，149 ~ 150

第五节 黄色斑眼底

黄色斑眼底（fundus flavimaculatus）由 Franceschetti 于 1963 年予以详细描述，认为是一种独立的眼病，发病年龄在 10 ~ 20 岁之间。常染色体隐性遗传。

【临床表现】

有三种临床类型：①伴有 Stargardt 病；②在黄斑有黄色斑；③黄斑无任何异常。

检眼镜下，黄色斑通常沉着于黄斑周围的后部眼底，在周边眼底有时亦有分布。形态不一，大多呈线状或鱼尾状，数量多少不等，位于视网膜血管下方的视网膜深层。新鲜时境界清楚，陈旧性者变薄而相互融合，成沙丘样或境界模糊的地图状（图 6-16）。

新鲜病灶处 FFA 不显现荧光，只有在陈旧性病灶及黄色斑消退处才能见到境界模糊的污点状荧光斑。（图 6-17）。

如果不伴有黄斑损害，视力及周边视野均正常。暗适应一般并无障碍，但也有报道有夜盲主诉者。ERG 正常或轻度不正常，EOG 则 LP/DT 降低。

【病理】

Klien 及 Krill 于 1967 年提出本病首例病理组织学检查报告，病变位于视网膜色素上皮细胞内段，推测为透明质酸的堆积。但在此后的研究中也有持异议者，如Eagle等（1980）认为视网膜色素上皮细胞内存在异常脂褐质，脂褐质的代谢失常对发病有重要作用。

【鉴别诊断】

与Stargardt 病的鉴别，见本章第七节。本病与玻璃疣的鉴别，除检眼镜所见形态不同外，FFA后

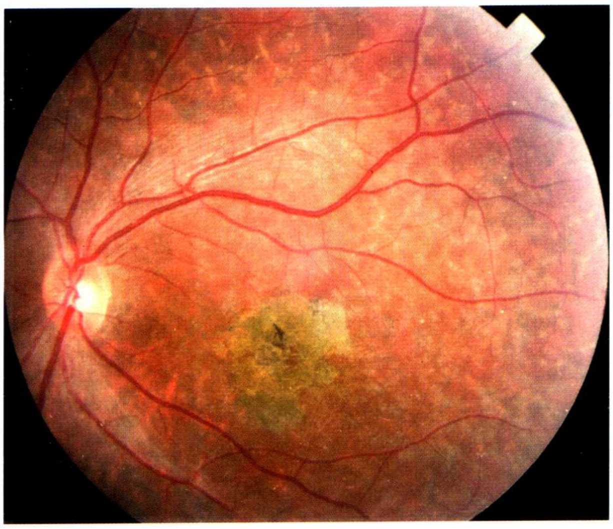


图 6-16 伴有 Stargardt 病的黄色斑眼底

男，34 岁，两眼视力下降一年余。6 ~ 7 岁起，自觉夜间活动不如同龄儿童，就诊时右视力0.1；左0.2，色觉障碍。中央视野有 10° 绝对暗点。

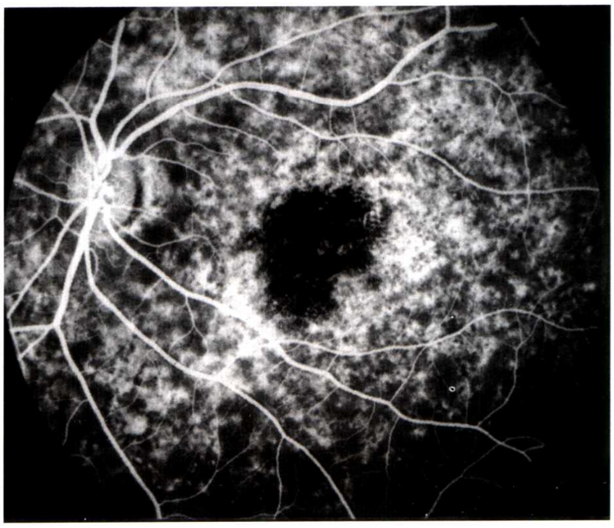


图 6-17 上例(图 6-16)的 FFA 片（造影 25.6 秒）

者有境界明显的荧光染色。本病则不染色或仅有境界模糊的污点状透见荧光。参阅本章第六节。

【治疗】

本病约有半数不侵及黄斑，虽经十余年追踪观察而未见发展。预后较好，因此不需治疗。目前亦无法治疗。

主要参考文献

1 Franceschetti A . A special form of tapeto-retinal degeneration; fundus flavimaculatus. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryng. 1965, 69: 1048

2 Klien BA, Krill AE. Fundus flavimaculatus. Am J Ophthalmol. 1967, 64: 3

3 Eagle RC, Lucier AC, Bernardine VB, et al. Retinal pigment epithelial abnormalities in Fundus flavimaculatus: a light and electron microscopic study. Ophthalmology, 1980, 87: 1189

4 Duke-Elder S. System of ophthalmology, Vol X, Diseasesof the retina. London: Henry Kimpton, 1967, 628

第六节 玻 璃 疣

玻璃疣（drusen，为德文 druse 的复数。即胶样体或透明小体 colloid or hyaline bodies)，可分家族性、老年性、继发性三类。

玻璃疣的形成机制，有视网膜色素上皮细胞自体崩毁说、血源说、转移说、沉积说等多种学说，其中比较公认的为沉积说：视网膜色素上皮细胞对视细胞外节盘膜（disc membranes）吞噬与消化功能衰退，未被完全消化的崩解盘膜残余小体（residual bodies）推向色素细胞基底部，逐渐增多并向细胞外排出，蓄积于Bruch膜，形成玻璃疣。如果进一步发展，在玻璃疣形成处，Bruch膜内层（即色素上皮细胞基底膜）皲裂，Bruch 膜与色素细胞层之间出现间隙，是引起血 - 视网膜屏障（blood-retinal barrir）障碍的原因之一。

一、家族性玻璃疣

家族性玻璃疣（familial drusen）在历史上曾被称为中心性滴状脉络膜炎（central guttate choroiditis, Hutohinson, 1895）及蜂窝状脉络膜变性（honeycomb dystrophy of the choroid, Doyne, 1899）。1972年Newell 与 Krill 等认为，上述两病实际上就是家族性玻璃疣。是一种常染色体显性遗传性疾病。

Pajlas 根据检眼镜所见，将本病分成三期：

1．**初期** 见于 10 ~ 30 岁年龄段。明亮的黄色疣体小而数量少，呈小点状，大小大致相等，境界清楚，疣周视网膜略褪色。

2．**缓慢进行期** 在 40 岁左右，疣体部视网膜神经上皮层微微隆起。有钙化倾向及相应处的色素上皮萎缩（图 6-18）。

3．**末期** 在 50 ~ 60 岁间，疣体密集，开始相互融合，形成黄白色斑块。此种改变在黄斑更为显著，多见有色素增生。并可由此发生黄斑囊样变性。

FFA所见：动脉期玻璃疣处有透见荧光，静脉期荧光斑点加强，后期可见疣体着色。有的病例还可见到视网膜色素上皮层或/及神经上皮层浆液性脱离（图 6-19）。

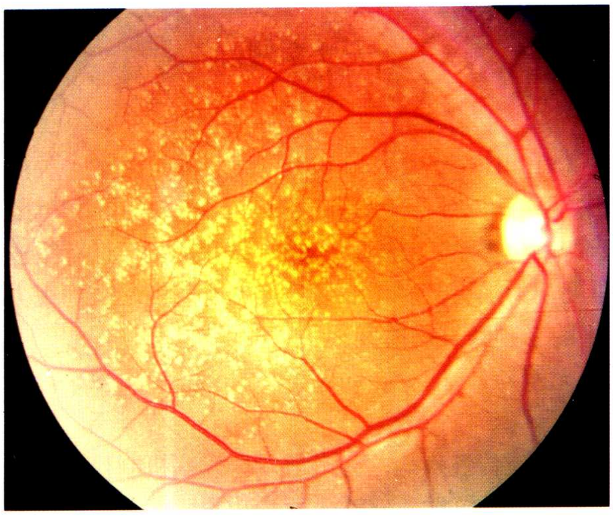


图 6-18 家族性玻璃疣（缓慢进行期）

女，44 岁。视力右 =0.8，左 =0.6，不能矫正。两眼眼底所见基本一致，本图为其右眼底像。其父(71岁)在他院检查，拟诊为两眼老年性玻璃疣。

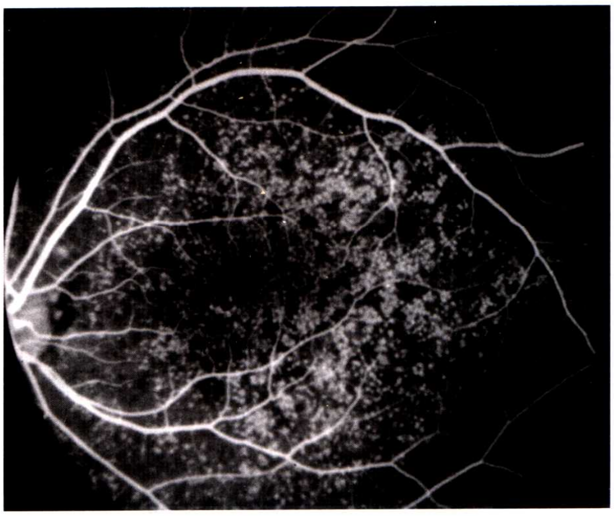


图 6-19 上例（图 6-18）的 FFA 片

玻璃疣电镜下检查可见疣体内含有业已变性的线粒体、细胞碎屑、视细胞外节盘膜碎片及残余体，疣体下 Bruch 膜内有消化不全的色素上皮细胞和视细胞的细胞器。

目前尚无有效治疗。视功能损害并不严重，即使病程末期，如果不发生黄斑囊样变性，仍可保持较好的中心视力。

二、老年性玻璃疣

老年性玻璃疣 （senili drusen）参阅本章第八节年龄相关性黄斑变性。

三、继发性玻璃疣

继发性玻璃疣（secondary drusen）是继发于脉络膜视网膜血管性疾病、炎症或肿瘤的变性产物。

在眼球痨（phthisis bulbi）的标本内极为常见。此外，在某些全身病中亦可见到，如血红蛋白异常（dysproteinemia）脂肪蛋白质沉积症（lipid-proteinosis）、慢性白血病、弹力性假性黄色瘤、复发性多发浆膜炎、硬皮病、Reudu-Osler 综合征等。

主要参考文献

1 关国华. 黄斑部玻璃膜疣. 见：聂爱光主编，现代黄斑疾病诊断治疗学. 北京：北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社，1997，150 ~ 155
2 Gshibaski T. Formation of drusen in the human eye. Am J Ophthalmol, 1986, 101: 342
3 Smiddy WE. Prognosis of patients with bilateral macular drusen. Ophthalmology, 1984, 91: 271
4 秋谷忍. 眼病の電子顯微镜所見最近の進步. あすへの眼科展望. 東京：金原出版株式会社，1973.' 72 ~ ' 73: 330

第七节 遗传性黄斑变性

遗传性黄斑变性（heredo-macular dystrophy）是少见病。在此对几种相对多见的如 Best 病、Stargardt 病等作详细叙述外，对罕见的如显性进行性中心凹营养不良症等，则仅作简略介绍。

一、Best 病

Best 病（Best's disease）又称卵黄样黄斑部变性（vitelliform macular dystorphy），是一种少见的遗传性原发性黄斑变性。由 Adams 于 1883 年首次发现，Best 于 1905 年作了详细的报道。

发病年龄大多在 6 ~ 12 岁之间，变异性很大。文献中最早者在出生后一周内即可发现，也有报道在中年甚至老年开始发病。由于本病进展极为缓慢，早期视力损害较轻微，易被患者所忽视，直到视力高度障碍后才来就诊，往往已为晚期。因此，以初诊年龄来判断发病时间很不可靠。

本病大多累及双眼，仅为单眼者少见。男女患病率无差异。

【病因、发病机制】

本病为原发于视网膜色素上皮层的常染色体显性或隐性遗传性疾病，亦有散发。发病机制目前还不清楚。Krill 认为患者自出生时或幼年时即有广泛的色素上皮层异常，分泌一种特殊的橘黄色的物质，积聚并形成囊样病灶，可能由于这种物质的毒性作用，破坏并继而形成视网膜局限性萎缩。Braley 和 Spirey 则认为卵黄样外观是黄斑 Bruch 膜增厚所致，晚期此种异常的 Bruch 膜发生破裂成碎片，引起水肿或伴有出血。

【临床表现】

1．临床分期 本病病程冗长，在数年甚至数十年的经过中，以眼底检查所见，分成前驱期、囊肿期、囊肿破裂期、瘢痕萎缩期等四个阶段。前驱期黄斑完全正常，或有轻度色素紊乱；囊肿期黄斑出现卵黄样囊状病灶（图6-20-a）；囊肿破裂期有卵黄样物质外溢，引起为炎症样反应及出血。瘢痕萎缩期病灶处有明显的脉络膜视网膜萎缩及瘢痕形成。

2．视功能改变 前驱期中心视力正常或轻度下降，即使在眼底已出现卵黄样囊样病灶的囊肿期，也多能保持较好视力。只有当病程进入囊肿破裂期或瘢痕萎缩期的成年人才有严重障碍。

视力减退过程一般缓慢而有起伏。囊肿期突然急剧下降者，常由囊肿破裂、变性物质溢出或视网膜深层出血所致。当溢出物及出血被吸收后，视力可以再度改善。幼年时即有视力严重减退者，因两眼病变程度不等，使比较严重的一眼发生失用性外斜。

本病多合并远视性屈光不正。色觉早期正常，囊肿期以后可有色觉障碍。周边视野正常，囊肿期后，

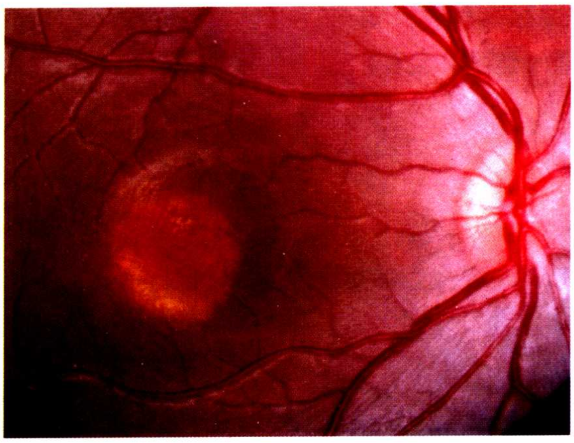


图 6-20a Best 病(卵黄样变性)
男，15岁，右囊肿期，视力0.6，中央视野有一与病灶相应的相对暗点（10°）。本图为其右眼底像，左眼黄斑较暗，中心反射光隐约．视力 1.0。

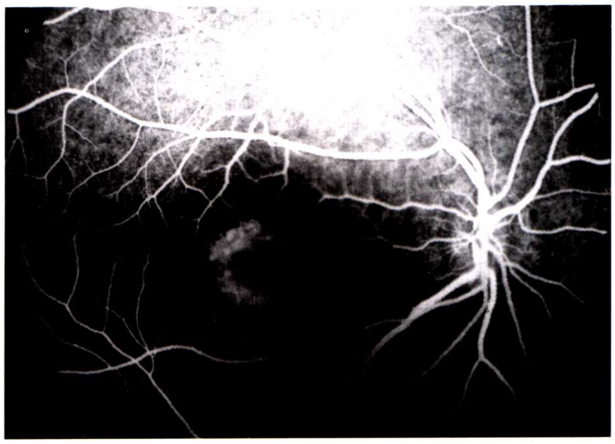


图 6-20b 上例（图 6-19）的 FFA 片造影 154.6 秒所见。病灶呈强度不一的荧光斑。

可检出与病灶相应的中心暗点。暗适应多无异常，个别病例有轻度障碍。

ERG正常。EOG光峰（light peak）与暗谷（dark trough）的比值（LP/DT）降低。这种改变，在眼底完全正常的前驱期即已存在，对本病早期诊断具有重要意义。

3. 眼底像 前驱期黄斑可无任何异常，有的病例出现黄斑色素紊乱。囊肿期黄斑见有一境界鲜明、圆形或椭圆形的囊样变性病灶，大小约 0.5 ~ 4.0 PD，内容物为均匀一致的黄色物质如卵黄样。在囊肿破裂期，囊内卵黄样物质外流，播散于整个黄斑，呈炒鸡蛋状（scrambled eggs）。神经上皮层与色素上皮层之间可见黄白色、形态不一的斑块或线条；出现炎症样反应时，还可见到出血与中心性渗出性脉络膜视网膜炎相仿。有时卵黄样物质被吸收，囊内空虚，残留黄色物质沉积于囊内下方；上呈液平面，犹如前房积脓状。这种改变可持续多年而不变，亦可再度增多而充满囊腔。如此反复，最终全部吸收进入瘢痕萎缩期，形成圆盘状的局限性脉络膜视网膜萎缩区，黄色团块完全被瘢痕组织及色素增生所替代。

4. FFA 所见 前驱期无异常；在囊肿期，造影初期有与卵黄样病灶相应的遮蔽荧光，造影后期因荧光色素少量进入囊内而显弱荧光。中心凹周围毛细血管完整，无渗漏（图6-20-b）。囊肿破裂期，具有多种的造影所见，如果卵黄样物质外溢，引起炎症样反应，病灶外形成视网膜下新生血管膜时，则呈花边状荧光渗漏。有出血者，出血处荧光被遮蔽。炒鸡蛋样斑块或线条处，晚期有荧光着色。瘢痕萎缩期因色素上皮萎缩而呈透见荧光，造影后期如仍见强荧光斑而不扩大者，为荧光着色；不断加强扩大者，为视网膜下新生血管膜。

【病理】

本病的病理组织学报道极少见，而且大多是病程晚期的老年病例。据 Klein （1950）Anderson（1970）、Frangieh（1982）等的资料（均为晚期标本），黄斑色素上皮层、神经上皮层及脉络膜毛细血管层均有广泛萎缩，病变的神经上皮与色素上皮被胶质膜代替。Bruch 膜皱裂并有钙化。Weingeist（1985）报道了一例 28 岁病人，眼底有炒鸡蛋样及前房积脓样改变（囊肿破裂期）；光镜及电镜检查，色素上皮中有广泛的异常脂褐质颗粒积聚，关于脂褐质（卵黄样物质构成成分）的性质，认为是一种不能再由溶酶分解和不完全降解的非特异性代谢产物。

【诊断与鉴别诊断】

患者常在囊肿期或囊肿破裂期，因视力减退而就诊。因眼底有特殊所见，诊断并不困难。EOG检查对本病的诊断极为重要，眼底完全正常的前驱期，LP/DT 值已有明显下降。

在囊肿期应与假性卵黄样黄斑变性（pesudovitelliform macular degeneration）鉴别，后者病变范围较小（约1/3PD）、EOG正常、FFA可见黄斑中心凹周围有毛细血管渗漏。囊肿破裂期引起炎症样改变及出血，应与中心性渗出性脉络膜视网膜炎鉴别，后者多为单眼，EOG 正常。

【治疗】

目前尚无有效治疗，当视网膜下出现新生血管时，可考虑激光光凝。

二、Stargardt 病

Stargardt 病（Stargardt's disease）因大多在恒齿生长期开始发病，又名少年型黄斑变性。于1909年由 Stargardt 首先报道。是一种原发于视网膜色素上皮层的常染色体隐性遗传病。但近期文献中，亦有常染色体显性、性连锁遗传及线粒体遗传的报道，散发性者亦非少见，较多发生于近亲婚配的子女。患者双眼受害，同步发展，性别无明显差异。

【临床表现】

在漫长的经过中可分成初期、进行期、晚期的三个阶段。

初期眼底完全正常，但中心视力已有明显下降，因此易被误诊为弱视或癔病。如果此时给以FFA检查可以见到黄斑数量较多而细小的弱荧光点。所以 FFA 对本病早期诊断极为重要（图 6-21）。

进行期最早的眼底改变是中心反光消失，继而在黄斑深层见到灰黄色小斑点，并逐渐形成一个横椭圆形境界清楚的萎缩区，横径约 1.5 ~ 2PD，垂直径约 1.0 ~ 1.5PD，呈如同被锤击过的青铜片样外观（beaten bronze atrophic area）（图 6-22）。在病程经过中，萎缩区周围又出现黄色斑点，萎缩区又扩大，如此非常缓慢而又不断地发展，可侵及整个后极部，但一般不超出上下颞侧视网膜中央动静脉所环绕的范围，更不会到达赤道部。此时 FFA 可见整个萎缩区呈斑驳状强荧光，其周围与黄色斑点相应处有虫蚀样小荧光斑。此种斑驳状和虫蚀样荧光斑是一种因色素上皮损害而显示的透见荧光。

病程晚期，在黄斑部能见到陷于硬化、萎缩的脉络膜血管，并有形态不规则的色素斑，说明脉络膜毛细血管亦已损害。Irvine 等推测这种损害是继发的，是由于视网膜神经上皮层外层及色素上皮层长期失去功能与代谢的一种废用性萎缩（图 6-23，6-24）。

本病部分病例，特别是伴有黄色斑眼底的病例，FFA可见脉络膜湮没征（choroidal silence sign，或称暗脉络膜，dark choroid；Newsome 建议改称脉络膜背景荧光缺失，absent choroid），即荧光素钠经过脉络膜循环时背景荧光暗弱，其形成原因未详，Shikano等推测可能与视网膜色素上皮细胞内

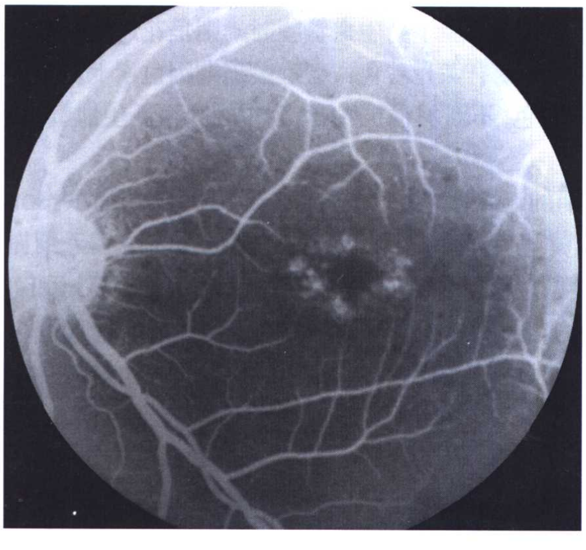


图 6-21　Stargardt 病早期 FFA 片造影 125.3 秒(左眼)

男，12岁，两眼视力下降，畏光已4 ~ 5年。就诊时ou=0.5，不能矫正。眼底除黄斑中心反射光暗弱外，未见异常。

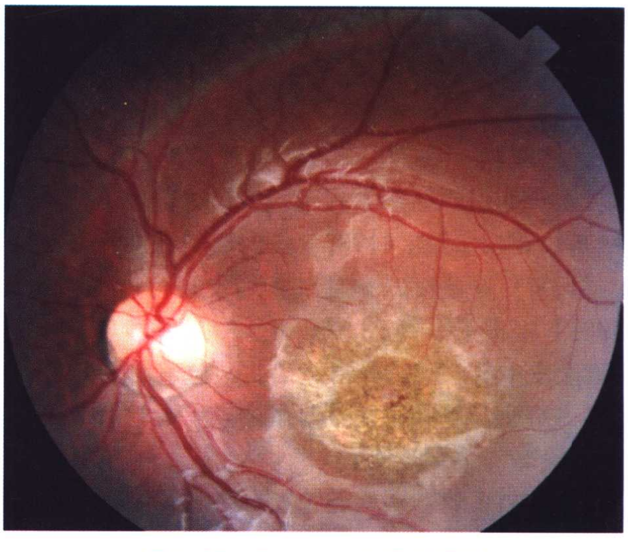


图 6-22　Stargardt 病进行期

男，17 岁，两眼视力进行性下降，畏光已 8 ~ 9 年。就诊时视力：右 0.3(-2.50D.Sph.-1.50DCy1. 不能矫正)；左 0.15(-3.00DSph. -1.50D.Cy1. → 0.2). 两眼视乳头下侧弧（Fuchs 弧），色觉获得性损害。父母近亲婚配。家族中无同样眼病，同胞弟 15 岁，两眼正常。

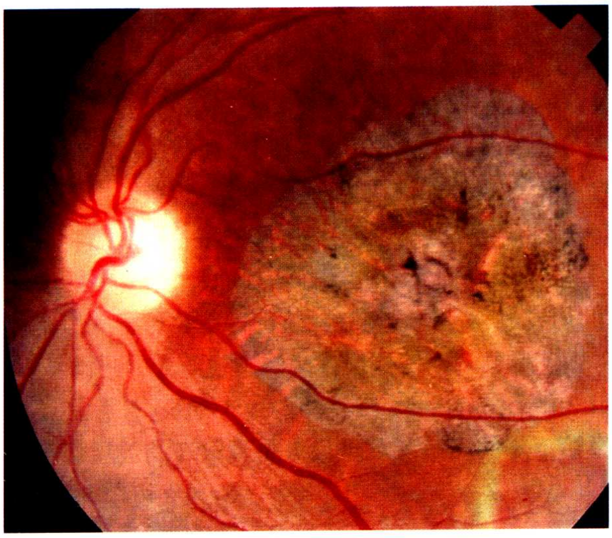


图 6-23 Stargardt 病晚期（伴黄色斑眼底）

男，24 岁，两眼视力进行性下降已 10 余年。高度不良 5 年，就诊时视力 ou=0.08.红、绿、蓝色觉均有损害，周边视野略有缩小。中央视野有15° 左右绝对性暗点。两眼底所见基本相同，可见到硬化变性的脉络膜大血管（本病例由邹召中医师提供）。

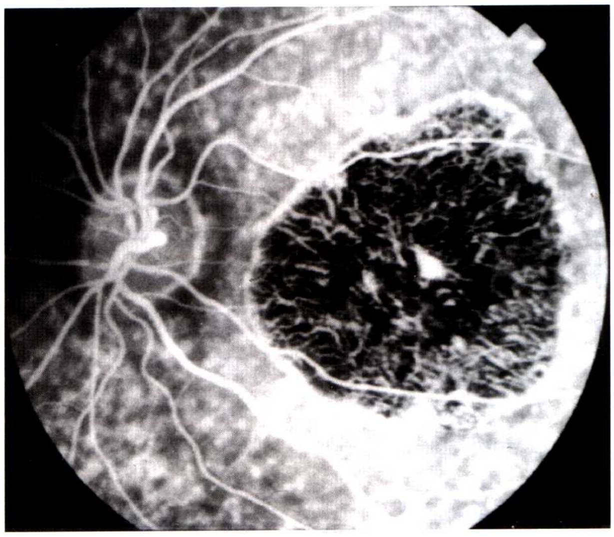
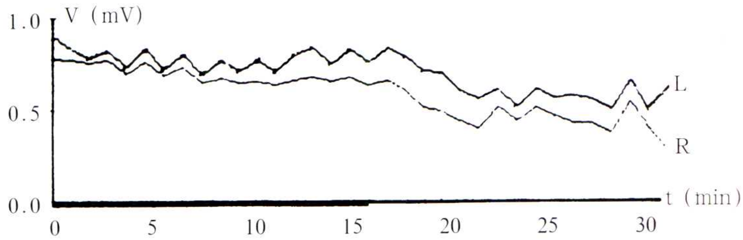


图 6-24 上例（图 6-23）的 FFA 片（57.3 秒）脉络膜淹没。

脂褐质等异常物质蓄积，吸收了蓝色波长的激发光，使荧光不被激发所致。

本病视功能方面的改变，中心视力在初期即有明显下降，已如前述；进行期及晚期则高度不良。患者无夜盲而有程度不等的昼盲现象。视野检查在初期已可发现中心比较暗点，进行期后，有与萎缩区大小相应的中心比较暗点。周边视野一般无改变。色觉障碍初期即可检出，以后逐渐加剧。全视野 ERG 无明显异常，多焦点视网膜电图（mERG）则有显著改变，提示中心凹损害严重。EOG 光峰与暗谷比值（LP/DT）正常或下降（图 6-25）。



	RIGHT	LEFT
BVP（mV）	0.615	0.801
DTP（mV）	0.493	0.508
LPP（mV）	0.598	0.791
PD（mV）	0.105	0.283
DTT（min）	10.000	10.000
LPT（min）	10.000	10.000
Q-Arden	1.213	1.558
Q-Gliem	0.171	0.354
LPP/BVP	0.972	0.988
PD/LPP	0.176	0.358

图 6-25 Stargardt 病（晚期）一病例的 EOG 改变

【诊断与鉴别诊断】

本病进入进行期后，因有典型的双眼同步的眼底改变，结合各项视功能检查所见，诊断并不困难。初期时可根据中心视力下降而检眼镜下完全正常，FFA 有黄斑细小的透见荧光，作出早期诊断亦是可能的。

此外，光学相干断层成像（OCT）检查，黄斑中心凹神经上皮层比正常明显变薄，甚至消失，亦有助于本病的诊断（罗光伟，1999）。

本病与 Franceschetti 所指的黄色斑眼底（fundus flavimculatus）之间的关系尚无定论。二者有类似的眼底改变，而且常可分别见于同一家系成员中，近年来分子生物学的研究发现，其致病相关基因均位于 1p21-p13，所以很可能是等位基因突变，是同一种病的不同表现。Weleber 认为：如果中心视力下降严重、黄斑病变发生于 10 ~ 20 岁之前者，为 Stargardt 病；反之，发病年龄较晚、中心视力损害较轻、后极部有明显的黄色斑点、黄斑病变不太显著者，为黄色斑眼底。Krill 及 Deutmann 的意见，Stargardt

病应是一种伴有黄色斑点的萎缩性黄斑营养障碍症（atrophic macular dystrophy with flecks）。但是，也有研究认为二者并非同一种病，可能是视网膜色素上皮不同病变而引起近似的眼底改变。Rozet 等（1998）在研究ABCR（ATP-binding cassette ribonucleotidase）在基因突变及其表现型的关系后指出：ABCR基因无义突变导致Stargardt病，如为错义突变则导致黄色斑眼底。作者从临床观察所见，两者有下列不同：①并不是所有黄色斑眼底都伴有黄斑萎缩性改变；②本病在检眼镜下尚无改变之前，中心视力与色觉已有明显障碍，而黄色斑眼底在黄斑未被侵及之前仍保持正常；③黄色斑眼底的黄色斑点始于后极部以外的眼底，即赤道部至视乳头鼻侧眼底及视网膜颞侧上下动静脉环绕区以外的眼底，随着病变的发展，约50%左右病例最后侵及黄斑部，而本病黄色斑点的形成过程，恰恰与之相反；④黄色斑眼底有的病例有夜盲主诉（约 50%）及周边视野损害，本病则仅有昼夜现象，不发生夜盲，周边视野无异常。

本病尚需与显性进行性中心凹营养障碍症（dominant progressive foveal dystrophy）鉴别。后者与本病的主要相异处：①非常少见；②在中心视力开始下降的同时，黄斑已可见到散在的玻璃疣及色素斑，且进展较迅速；③病者常有氨基酸尿。

【治疗】

目前尚无有效治疗。

三、Behr 病

Behr 病（Behr's disease）亦称成人型原发性黄斑变性，临床所见与 Stargardt 病相同，仅病变始发年龄较晚而已。

四、Haab 病

Haab's 病（Haab's disease）亦称老年性遗传性黄斑营养障碍症（senile heredo-maccular dystrophy），与萎缩性年龄相关性黄斑变性（atrophic age-related macular degeneration）可能系一种病。其发病年龄与临床所见相同，按理说，前者应有家族史，但由于发生于老年人，家系调查困难，往往不易确定；何况后者是否一定没有遗传背景，也无法肯定。参阅本章第八节。

五、其他遗传黄斑变性

这里简单介绍一些罕见的原发于视网膜的黄斑变性疾病。

1．**显性进行性中心凹变性**（dominant progressive foveal dystrophy） 参阅 Stargardt 病的鉴别诊断。

2．**中心凹蝶状色素变性**（butterfly-shaped pigment dystrophy of the fovea） 1970年由Deutmann等发现于荷兰的一种常染色体显性遗传病。报道的5例儿童，开始时有畏光、变视，双眼黄斑均有对称性蝶形色素沉着，视乳头及视网膜中央动静脉正常。周边眼底有蜘蛛状色素斑及斑驳状脱色斑。中心视力正常或接近正常，其中 2 例随访 5 年，视力略有降低，周边及中央视野、色觉、暗适应、ERG 均正常，EOG 轻度异常。提示色素上皮层损害。

3．**原发性进行性弥漫性锥状体-杆状体变性**（primary progressive diffuse cone-rod dystrophy） 常与视网膜色素变性混合存在。不仅后极部色素上皮层高度萎缩，周边眼底亦可见到骨细胞样色素，与逆性视网膜色素变性类似。晚期亦可见到视乳头蜡黄色萎缩。患者在10～20岁时已有视力高度障碍及眼球类震颤。暗适应、色觉、EOG、ERG 均有显著异常。

4．**原发性进行性弥漫性锥状体变性伴有靶的样黄斑损害**（primary progressive diffuse cone dystrophy with "bull's eye" macular lesion） 本病为一种常染色体隐性遗传病（也有报道为显性

者)。10～20岁时出现视力下降，轻度至中等度眼球类震颤，色觉障碍、中心暗点。眼底检查可见双侧黄斑部对称的靶的样病灶。视乳头颞侧褪色。视网膜血管在初期管径正常，后期狭窄，并有周边视野狭窄。黄斑部靶的样病灶不仅损害色素上皮层，脉络膜毛细血管层也发生萎缩。

本病必须与长期服用氯喹所致的氯喹性视网膜病变（chloroquine-retinopathy）相鉴别。

主要参考文献

1 李瑞峰，张文韬，冀天恩．卵黄样黄斑变性（附7例报告）．眼底病，1988，4：212
2 关征实．卵黄样黄斑变性（附三例报告）．眼底病，1989，5（3）：167
3 黄叔仁，张晓峰，窦维铭，等．Stargardt 病19例报告。眼底病，1988，4：84
4 刘端济，张超会，冀天恩．Stargardt 病的眼底血管荧光造影（附32例报告）．眼底病，1989，5：17
5 罗光伟，凌运兰，刘杏，等．Stargardt 病的光学相干断层成像特征及应用价值．中国实用眼科杂志，1999，17：403
6 罗光伟，吴德正，黄时洲，等．Stargardt 病的多焦视网膜电图．中华眼底病杂志，2001，17：271
7 Kaplan J, Gerber B, Larget-Piet D, et al. A gene for Stargardt's disease (fundusflavi-maculatus) maps to the short arm of chromosomel. Nature Genet, 1993, 5: 308
8 Rozet JM, Gerber S, Souied D, et al. Spectrum of ABCR gene mutations in autosomal recessive macular dystrophies. Europ J Hum Genet, 1998, 6: 291
9 Braley AE, Dystrophy of the macula. Am J Ophthalmol 1966, 61: 1
10 松井瑞夫．原發性黄斑部变性症に關する最近の知見．あすへの眼科展望．東京：金原出版株式会社，1977．213～219
11 松井瑞夫.図説黄斑部疾患．東京：金原出版株式会社，1977．90～98，105～108

第八节　年龄相关性黄斑变性

年龄相关性黄斑变性（age-related macular degeneration）亦称老年性黄斑变性（senile macular degeneration）或衰老性黄斑变性（aging macular degeneration)。大多始发于50岁上下，年龄越大发病率越高。发病与性别、种族无明显关系。双眼同时或先后受害。因临床表现不同而分成萎缩性与渗出性两型，前者比较多见，后者则仅为前者的1/15～1/10。

【病因及发病机制】

原因尚未确定，可能与遗传、慢性光损害、营养障碍（dystrophy)、中毒、免疫性疾病、心血管系统及呼吸系统等全身性疾病有关；也可能是多种因素综合作用的结果。

本病为黄斑结构的衰老性改变。大量玻璃疣存在，是黄斑变性前期的重要体征（Gass，1967)。玻璃疣之形成机制，众说纷纭，其中获得较多支持的有沉积说：视网膜色素上皮细胞具有高度发达的吞噬酶系统（phagocytic lysosomal system)，对视细胞外节盘膜（disc membrane）有吞噬消化功能，如果这种功能下降，使盘膜残余物（residual bodies）贮留于细胞基底部原浆中，并向细胞外排出沉积于Bruch 膜，形成玻璃疣。由于黄斑结构与功能上的特殊性，此种改变更为明显。

玻璃疣分为硬性、软性、融合性、钙化性四种。玻璃疣也见于正常视力的老年人，但由此继发的种种病理改变后．则导致黄斑变性发生。

【临床表现】

本病分萎缩性与渗出性两型已如前述，也有人观察到萎缩性可以转化成渗出性，因此认为没有分型的必要。然而就大多数病例来说，临床表现轻重与预后优劣二型是有所不同的。

1．萎缩性年龄相关性黄斑变性（atrophic age-related macular degeneration)

萎缩性亦称干性或非渗出性。两眼常同期发病且同步发展，与老年性遗传性黄斑营养障碍（senile heredomacular dystrophy，即 Haab 病）的临床经过及表现十分相似。是否系同一种病，由于两者

均发生于老年人，家系调查困难，不易确定。

本型的特点为进行性色素上皮萎缩，临床上分成两期。

（1）早期（萎缩前期）：中心视力轻度损害，甚至在相当长时间内保持正常或接近正常。视野可以检出5°～10°中央盘状虚性相对性暗点，用青、黄色视标更易检出。180°线静态视野检查：

0°两侧各5°～10°处视敏度下降。Amsler方格表检查常为阳性。偶有大视或小视症。

检眼镜下，黄斑有比较密集的硬性玻璃疣。疣的大小不一，有的相互融合成小片状。在玻璃疣之间，有点片状色素脱失斑及色素沉着，外观呈椒盐样。此种病损以中心凹为中心，逐渐向四周扩展，外周边缘无明确界线（图6-26）。个别病例整个黄斑暗污，裂隙灯显微镜加前置镜作光切面检查，可见微微隆起，其周围有暗红色光晕（灯笼现象，lantern phenomenon），提示色素上皮层存在浆液性浅脱离。

此期FFA所见：脉络膜期或早期动脉期，玻璃疣及色素上皮脱色斑相应处，出现一个个荧光斑并很快加强。在静脉期开始后一分钟以内强度最大，之后，大多与背景荧光一致迅速减弱，并逐渐消失。少数病例，当背景荧光消退后仍可见到荧光斑点，为玻璃疣着色。在整个造影过程中，荧光斑的形态、大小不变。在检眼镜下见到的色素沉着相应处荧光被遮蔽。

有色素上皮层浅脱离的病例，在FFA初期已出现圆形或类圆形荧光斑，中期加强，晚期逐渐消退，荧光斑不扩大，说明色素上皮层下无新生血管，或虽有而较纤细，不足以显影（隐匿性新生血管）。

（2）晚期（萎缩期）：中心视力严重损害，有虚性绝对性中央暗点。检眼镜下有大片浅灰色萎缩区。萎缩区境界变得清楚，有的病例在萎缩区内散布有椒盐样斑点，亦可见到金属样反光（beeten bronze appearance）（图6-27）。

FFA早期萎缩区即显强荧光，并随背景荧光减弱消失而同步消退。整个造影过程中荧光斑不扩大，提示为色素上皮萎缩所致的透见荧光。在有的病例，萎缩区内强荧光斑及弱荧光斑同时出现，说明除色素上皮萎缩之外，尚有脉络膜毛细血管萎缩和闭塞。

萎缩性变性发病缓慢，病程冗长。早期与晚期之间渐次移行，很难截然分开。加之个体差异较大，所以自早期进入晚期时间长短不一，但两眼眼底的病变程度基本对称。

2．渗出性年龄相关性黄斑变性（exudative age-related macular degeneration）

渗出性亦称湿性，即Kuhnt-Junius所称的老年性盘状黄斑变性（senile disciform macular degeneration）。本型的特点是色素上皮层下有活跃的新生血管，从而引起一系列渗出、出血、瘢痕改变

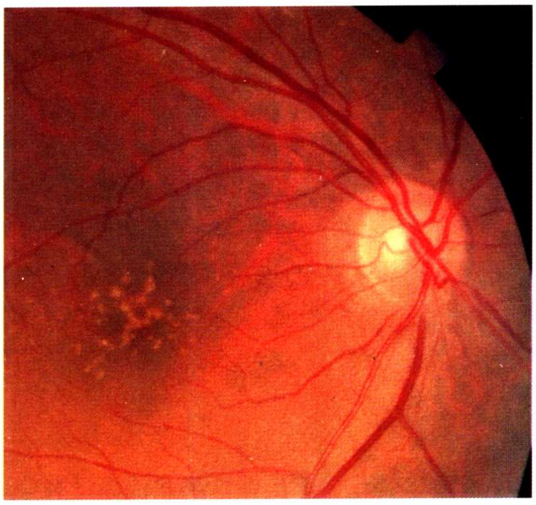


图6-26 萎缩性年龄相关性黄斑变性（早期—萎缩前期）

女，74岁，两眼视力进行性下降已多年。近2年来更趋严重。视力右0.2;左0.3。Amsler表检查(+)，两眼中央视野均有10°左右比较暗点、眼底改变相似。FFA早期呈斑驳状。造影晚期玻璃疣着色，无渗漏。

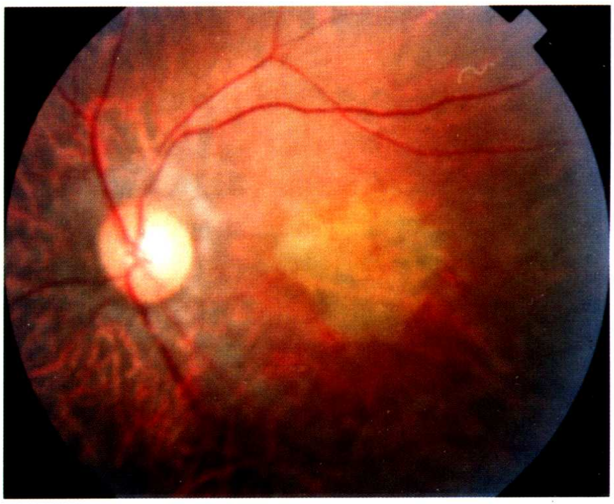


图6-27 萎缩性年龄相关性黄斑变性(晚期，萎缩期）

女，62岁，两眼视力渐渐下降已8～9年。就诊时右视力0.1;左0.08。两眼底基本一致。本图为其左眼底像。除黄斑改变外，两眼均有视乳头周围老年性萎缩轮及豹纹状眼底。

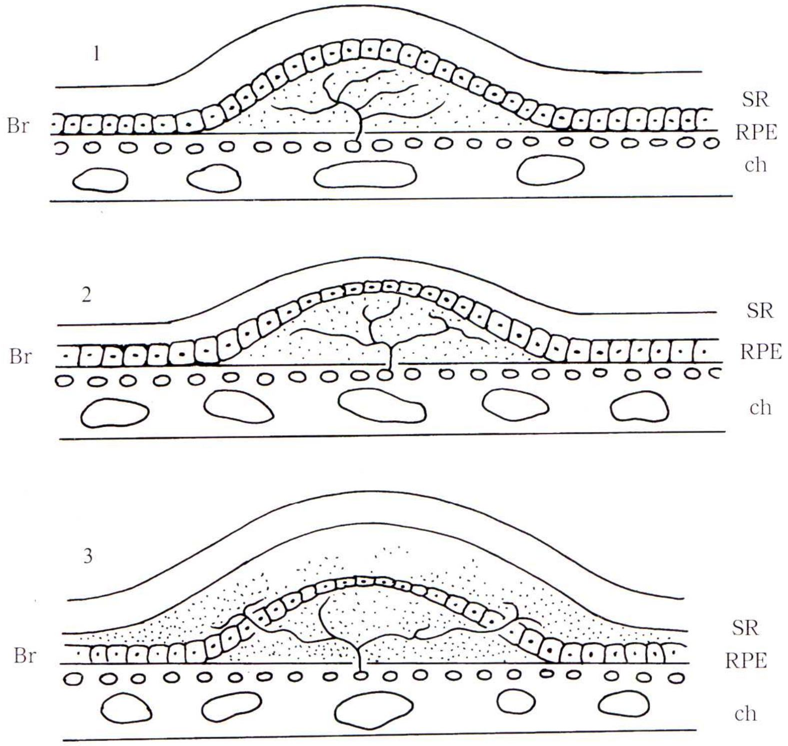


图 6-28　视网膜色素上皮层下新生血管出血及导致神经上皮层下出血的示意图

Br. Broch 膜　SR. 视网膜神经上皮层　RPE. 视网膜色素上皮层　ch. 脉络膜
1. 色素上皮层下出血　2. 色素上皮层萎缩及其下出血
3. 色素上皮层下新生血管进入神经上皮层下引起色素上皮层下及神经上皮层下出血

（图 6-28）。临床上分为三期：

（1）渗出前期（盘状变性前期，predisciform degenerative stage）：中心视力明显下降，其程度因中心凹损害轻重而异。Amsler 方格表阳性。与病灶相应处能检出中心比较性暗点。

检眼镜下黄斑有密集的、大小不一的玻璃疣，以软性为主并相互融合。同时还可见到色素斑及脱色斑，有的色素斑环绕于玻璃疣周围呈轮晕状。中心反光暗淡或消失（图 6-29）。此时 FFA 所见：玻璃疣及脱色斑处早期呈现荧光，其增强、减弱、消失与背景荧光同步。有些病例，在背景荧光消退后仍留有强荧光斑，说明有两种情况：一是玻璃疣着色；二是色素上皮层下存在新生血管。两者的鉴别：前者在整个造影过程中荧光斑不扩大；后者反之。

（2）渗出期（突变期，evolutionary stage）：此期主要特征为黄斑视网膜下新生血管渗漏，形成色素上皮层和（或）神经上皮层浆液性或/及出血性脱离。视力急剧下降。检眼镜下除上述早期改变外，加上范围较为广泛、色泽暗污的圆形或类圆形病灶，且微微隆起，整个病变区呈灰暗的斑驳状。有的病例还杂有暗红色的出血斑。裂隙灯显微镜加前置镜光切面检查，可见色素上皮层下或/及神经上皮层下的浆液性渗出或出血。病变进一步发展，则在视网膜深层出现黄白色渗出。渗出有的为均匀一致的斑块；有的为浓淡不一的簇状斑点；有的位

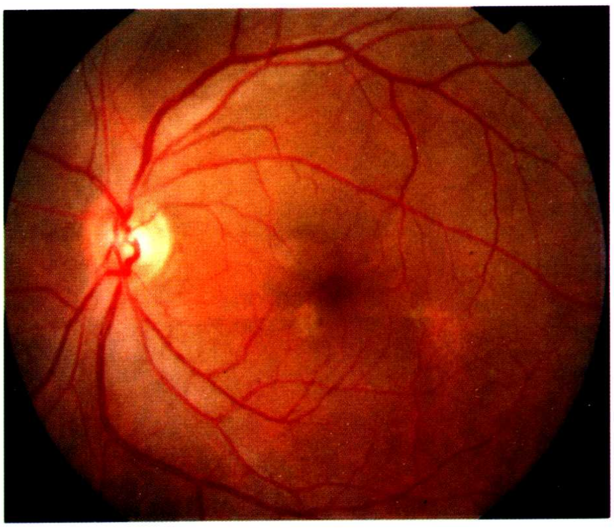


图 6-29　渗出性年龄相关性黄斑变性（渗出前期）

男，61 岁，左眼自觉朦胧1 个月。右1.0;左0.8。左眼 Amsler 表检查(+)。有5° 中央比较暗点。FFA:静脉期玻璃体疣处出现荧光、不扩大、不增强、至造影晚期仍存在，提示玻璃疣着色。

于病灶内；有的围绕于病灶边缘，呈宽窄不均的环状或眉月状（Coats病样反应）。ICGA有利于视网膜下新生血管的发现（图6-30，6-31，6-32，6-33）。出血严重时，可导致色素上皮层下或神经上皮层下暗红色乃至灰褐色血肿；有时血肿面积很大，超过后极部上、下视网膜血管弓；有时波及视网膜神经纤维层而见有火焰状出血斑；亦可穿透内界膜进入玻璃体，形成玻璃体积血。

FFA早期，病灶区见斑驳状荧光，并迅即出现花边形或车轮状荧光，提示有活跃的新生血管存在。

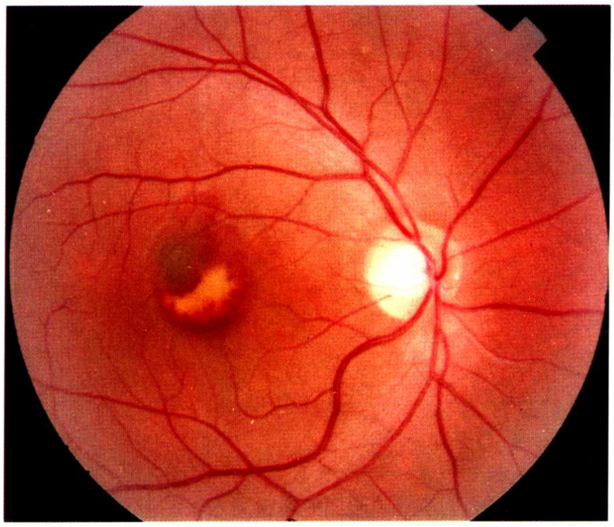


图6-30 渗出性年龄相关性黄斑变性（突变期）

男，52岁，右眼前出现固定于中心区的黑影，景色变暗，视力剧减20天。右=0.2；左=1.2。Amsler表检查(+)。获得性色觉损害。中央视野有7°左右比较暗点。左眼黄斑中心凹下侧数个玻璃疣，细小，境界清。

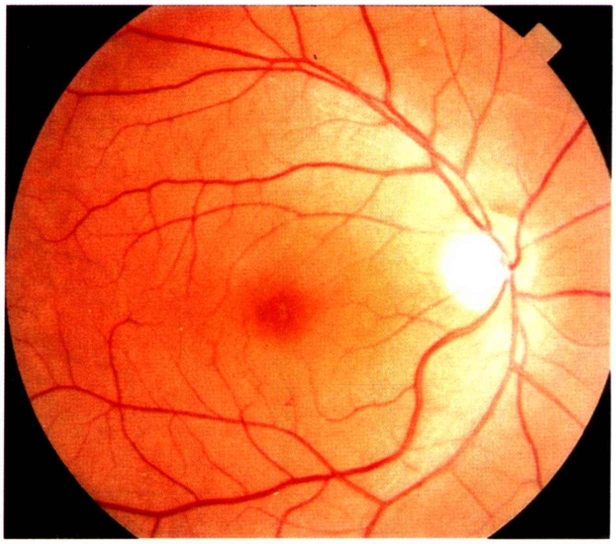


图6-32 上例（图6-30）**经药物治疗后6个月的眼底像。出血全部消失，残留少量渗出。**

视力0.6，Amsler表检查仍有改变但视物发暗、变视、色觉均有明显好转。该病例经继续治疗（总疗程14个月），视力增至1.0。除Amsler表检查阳性外，余均恢复。ICGA提示视网膜下新生血管已趋萎缩。

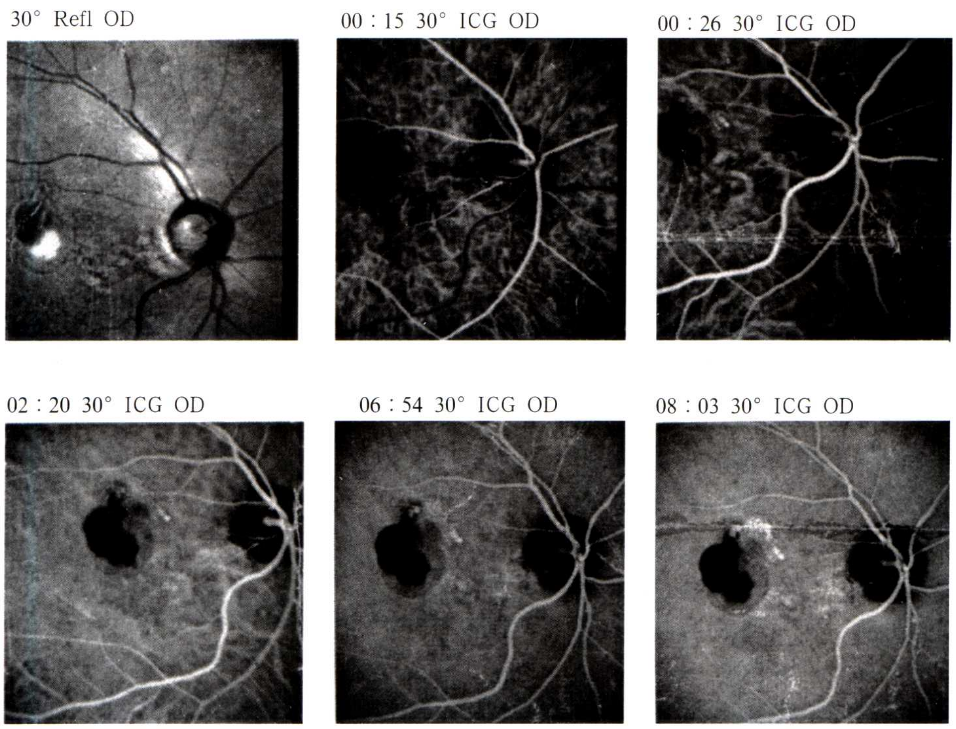


图6-31 上例（图6-32）**的ICGA片**

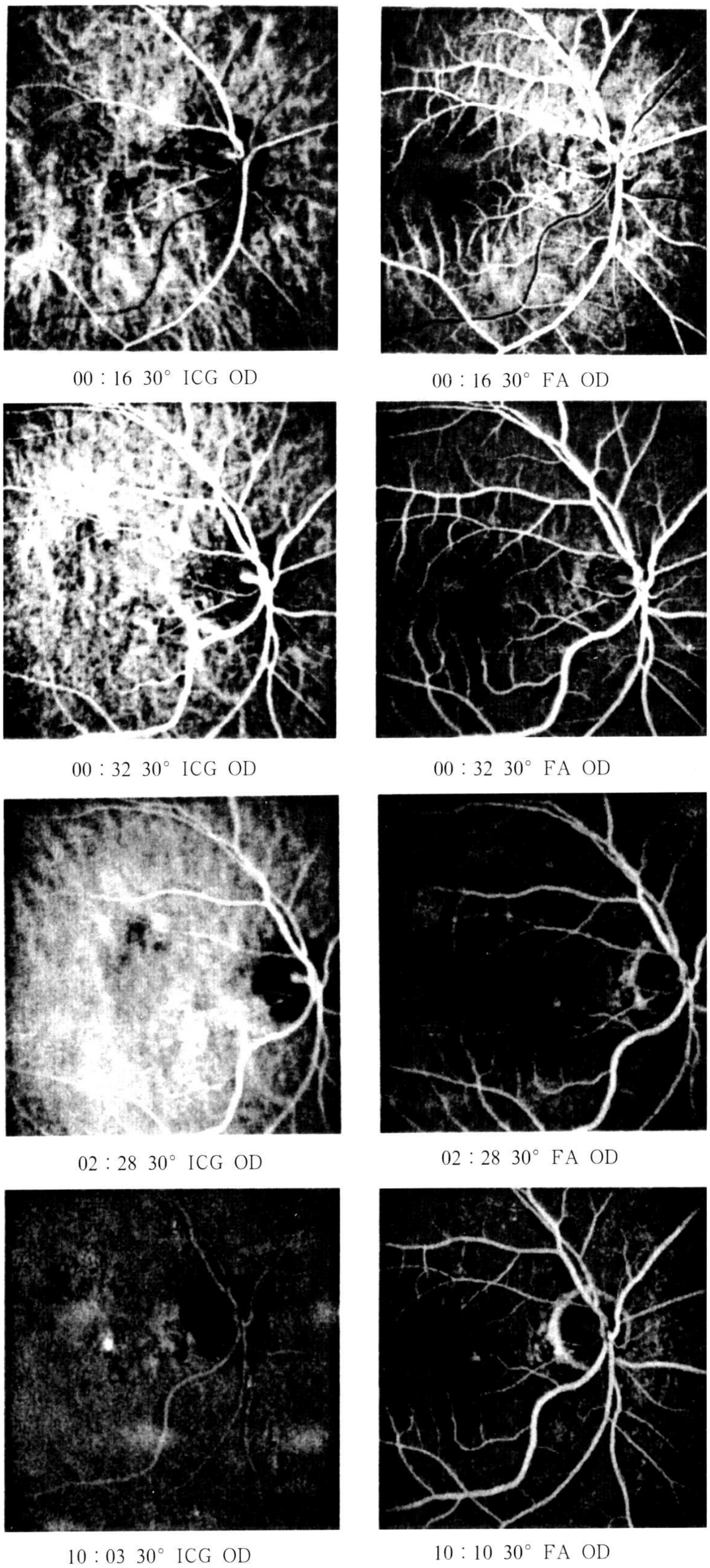


图 6-33 上例（图 6-32）治疗 6 个月后的 FFA 及 ICGA 检查所见。提示尚有残留视网膜新生血管。点状强荧光。

之后，荧光不断扩散增强，大约至静脉期或稍后，整个脱离腔内充满荧光，轮廓比较清楚者为色素上皮层脱离；反之则为神经上皮层脱离。此种脱离腔内的强荧光在背景荧光消退后仍持续存在（染料潴留，dye pooling），脱离腔内的荧光一般是均匀一致的，但当伴有色素增生或出血时，则有相应处的荧光遮蔽。新生血管破裂而形成前述检眼镜下所见的血肿者，出现大片境界清楚的无荧光区（图6-34，6-35-a、b，6-36）。OCT 易于检出视网膜下新生血管及血肿（图 6-37，6-38）。

（3）修复期（reparative stage）：渗出和出血逐渐吸收并为瘢痕组织所替代。此时视力进一步损害，眼底检查见有略微隆起的团块状或形态不规则的白色斑块（血肿吸收过程中呈红黄色），斑块位于视网膜血管下方，在斑块表面或其边缘往往可见出血斑及色素斑（图 6-39）。

在部分病例，当出血及渗出被瘢痕所替代之后，病变并不就此结束，而在瘢痕边缘处出现新的新生

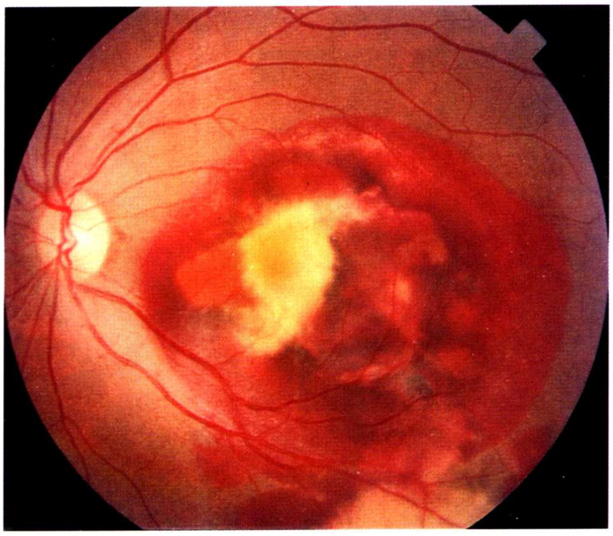


图 6-34 渗出性年龄相关性黄斑变性（视网膜下血肿）

女，52 岁，左眼突然看不见一个月。之前，曾在两处误诊为恶性脉络膜黑色瘤。建议眼球摘除。初诊左视力 = 眼前手动（向颞侧侧视时为 1m 指数）。右眼黄斑及其附近有十余颗软性玻璃疣，视力 0.8。

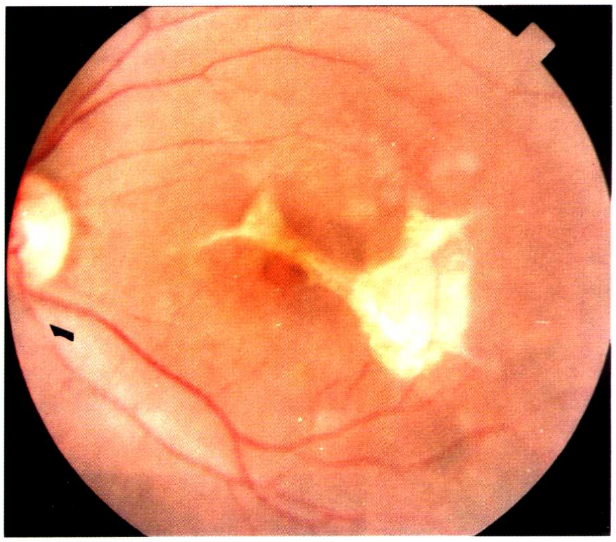
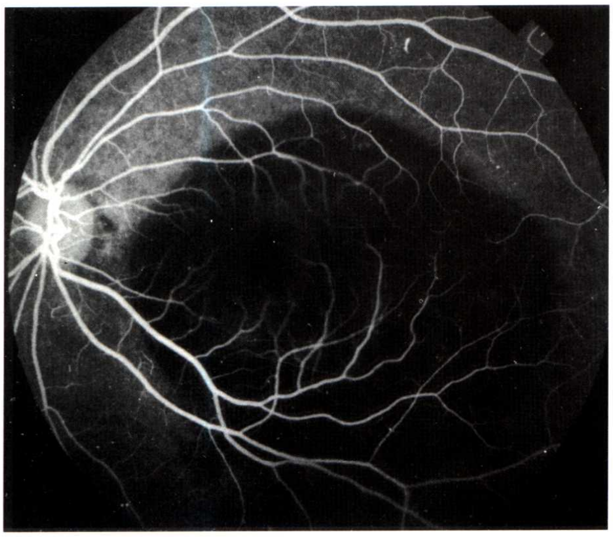


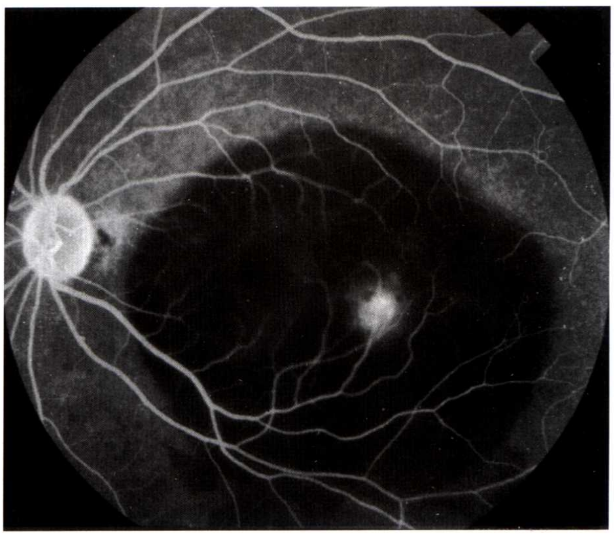
图 6-36

上例(图6-36)经药物治疗三个月的眼底片。视网膜下血肿消失，FFA 未见荧光渗漏。视力恢复至0.3。中央视野纺锤形30° × 10°的比较暗点，Amsler表检查(+)。变视症(+)。

右眼视力增至 1.0，黄斑及其附近的软性玻璃疣消失。



a：12.4秒造影片。自造影开始，病灶区为一大片（4.5PD × 4.0PD）类圆形被视网膜下出血荧光遮蔽



b：885.4 秒造影片。自 641 秒始在荧光遮蔽中心出现一荧光小点，以后缓慢扩大加强。为脉络膜新生血管芽进入视网膜神经上皮层下的荧光渗漏（国外有人称之为“热点”）。

图 6-35 上例（图 6-34）的 FFA 片

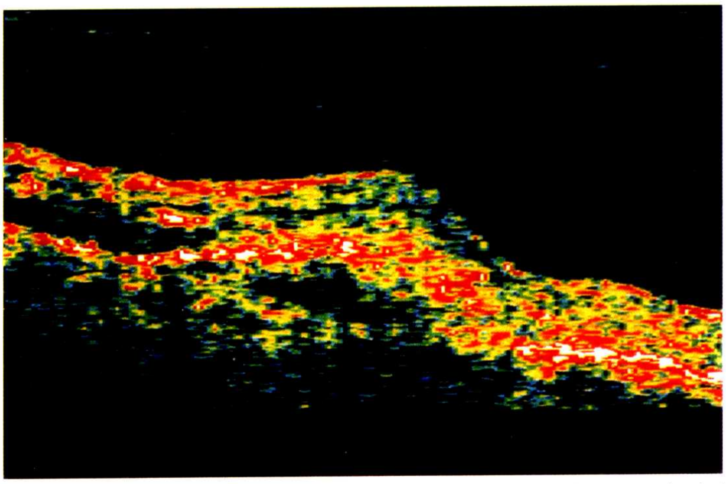


图 6-37　渗出性年龄相关性黄斑变性 OCT 检查示黄斑下有脉络膜新生血管

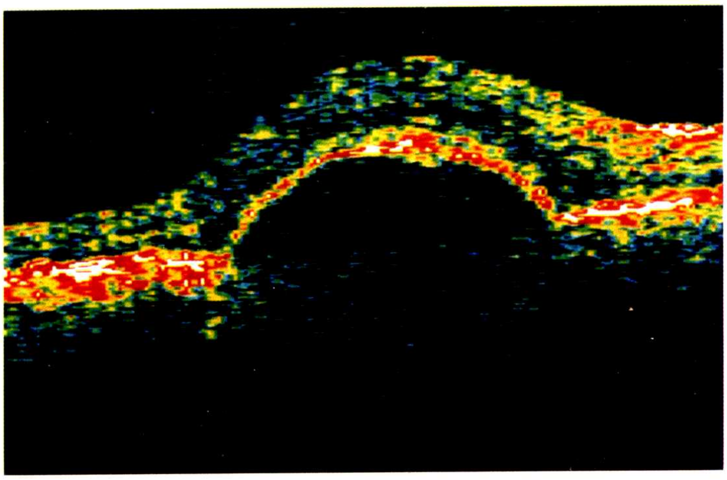


图 6-38　渗出性年龄相关性黄斑变性突变期 OCT 检查提示视网膜色素上皮层下血肿

血管，再度经历渗出、出血、吸收、瘢痕的过程。如此反复，使瘢痕进一步扩大。因此，对这一类病人的长期追踪观察是十分必要的。

该期FFA所见：浅色的瘢痕呈假荧光；色素增生处荧光被掩盖；如瘢痕边缘或／及瘢痕间有新生血管及渗出、出血，则有逐渐扩大增强的荧光斑。

渗出性年龄相关性黄斑变性两眼先后发病，相隔时间一般不超过 5 年。

【诊断与鉴别诊断】

当上述各种临床表现已趋明显时，诊断并不困难。但在本病早期，特别是萎缩型早期，应与出现于视功能正常的老年人眼底的玻璃疣鉴别。其主要不同点除视功能外，前者玻璃疣大小不一、相当密集，境界比较模糊，玻璃疣之间杂有色素斑及脱色斑等色素紊乱；后者玻璃疣稀疏，大小相仿，无色素紊乱。

渗出性者在色素上皮层下发生血肿时，应与脉络膜恶性黑色素瘤相鉴别。最可靠的方法是 FFA 检查，

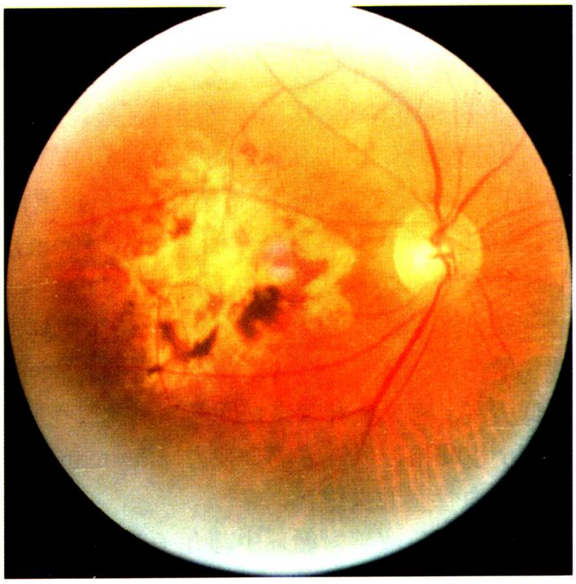


图 6-39　渗出性年龄相关性黄斑变性(晚期—修复期)

男，70岁，右眼视力高度不良已多年。就诊时视力0.06。左眼黄斑及其附近有软性玻璃疣，Amsler 表(+)。视力 0.25。药物治疗半年75岁时再次检查，右眼底同前，视力仍为0.06，左眼 Amsler 表(−)，视力 0.4。少数玻璃疣残留。

血肿因背景荧光被遮蔽而呈大片无荧光区（偶有在大片无荧光区内出现1～2个荧光斑点，并有所扩大加强，乃新生血管芽生处，文献中有人称之为“热点”，参阅图6-37）；黑色素瘤因瘤体内新生血管渗漏而出现多湖状强荧光斑。渗出性年龄相关性黄斑变性单眼进入突变期，黄斑有渗出及出血；特别是发病年龄较轻者（老年前期），还要与中心性渗出性脉络视络膜视网膜炎鉴别；后者另眼无玻璃疣，前者则多数存在，此外全身病因学检查亦可供参考。

【治疗】

由于本病原因还不明确，所以至今尚无有效和根本性的防治措施。近年来多数学者主张对渗出性者，应及早施行激光光凝新生血管，以避免病变恶化。氩激光能有效的封闭视网膜下脉络膜新生血管（choroidal neovascularizetion，CNV），所以目前应用较多，但对神经上皮层有一定损害。因此，对位于中心凹附近500μm 以内与视乳头－黄斑纤维束下的新生血管避免应用。

激光光凝仅是一种对症治疗，复发率较高。同时，激光稍一过量，本身可以使脉络膜新生血管增生，必须警惕。

自1995年Miller等将光动力治疗（photodynamic therapy，PDT）引入眼科以来，渐被试用于渗出性年龄相关性黄斑变性。静脉注入某种光敏剂（例如目前最多采用的脂质体包裹苯卟啉衍生物，benzoperphyrinderivative，BPD）后，以能激活该光敏剂的激光（例如波长690nm的激光）低能量照射（不足常用能量的1‰）。其原理为光敏剂在一定波长光照射下引发光化学反应，产生自由基，导致血管内皮细胞或血细胞释放前列腺素和 thromboxane 等物质，活化血小板而使血管栓塞。所以应用脂质体（liposomes）包裹的理由有二：①脂质体易于与新生血管内皮细胞含有丰富的脂蛋白受体相结合，使BPD能积聚在新生血管壁上，发挥其选择性治疗作用；②脂质体增强了BPD的可溶性，便于静脉应用。具体方法如下：BPD脂质体包裹剂剂量按体表面积 $6mg/m^2$ 计算（例如体重60kg的成年人为 9.6 mg），肘静脉缓慢注入完毕后5分钟，用上述波长的激光照射42～250秒，能量密度为 $50J/cm^2$。照射范围超过病灶边缘300至500μm。注射后戴用墨镜，并在24小时内避免日光照射裸露皮肤。据国内外资料报道：PDT可以使视网膜下新生血管阻塞而不损害视网膜神经上皮层，视功能不受影响。治疗后近期内视网膜下新生血管复发率亦低于激光光凝，如有再发，可重复治疗，因此认为PDT优于激光光凝。但这一疗法尚属起步阶段，其确切效果，还需积累更多病例，观察更长时间。

Oosterhuis等于1995年首次将经瞳孔温热疗法（transpupillary themotherapy，TTT）用于脉络膜黑色素瘤治疗并取得成效之后，应用范围很快扩展到视网膜母细胞瘤、局限性脉络膜血管瘤、von Hippel 病等。本病渗出型的病理特征是视网膜色素上皮层下存在脉络膜新生血管膜（CNVM），Reichel等自1999年始，用TTT封闭隐匿性CNVM（用ICGA才能检出的CNVM）。国内外文献初步结果认为，TTT能使多数病例的隐匿性CNV消退而视网膜组织不受伤害，可能是一种有较好前景的治疗方法。TTT采用半导体红外激光（波长810nm），根据CNVM大小确定光斑大小，能量控制随光斑大小而成比例增加，照射时间为1分钟。

从20世纪90年代开始，随着玻璃体切割术的不断发展，手术技巧和设备条件的日趋成熟，对渗出性年龄相关性黄斑变性视网膜下新生血管膜可予以切除；修复期，因视网膜下出现浓密机化膜而视力高度低劣者，有人试行黄斑视网膜下机化膜切除术。术中，视网膜色素上皮层难免损害，可同时加用自体色素上皮移植，以恢复部分视力（Peyman，1991）。此外，文献中亦有采用黄斑转位术治疗黄斑下脉络膜新生血管膜的报道。

抗衰老及改善微循环中药九子还睛煎冲剂，对本病萎缩性有较好疗效。对阻止渗出性修复后复发，防止另眼发展方面也有一定作用。处方为：枸杞子15（单位：kg）、制首乌 10、山萸肉 10、菟丝子 10、桑葚 15、女贞子 15、楮实 15、茺蔚子 10、益智仁 10、沙苑蒺藜 10、丹参15、川芎 4.5、淫羊藿 10、黄柏 10、炙鳖甲 10。按生药10比成品1的比例，制成颗粒状冲剂分装，每袋10g，每日两次，每次一袋，开水冲服，三个月为一疗程，持续3～4个疗程。ICGA证明，可使渗出性黄斑变性

的视网膜下活跃的新生血管趋向萎缩。

另外，人体微量元素锌与视网膜病的关系受到重视。锌在眼组织中，特别在视网膜色素上皮及脉络膜中含量很高．参与维生素A_1脱氢酶、过氧化氢酶等许多酶的活动。Newsome等认为内服锌剂可以防止黄斑变性的发展，例如葡萄糖酸锌片（tabellae zinci gluconatis）70mg每日一片（每片实际含锌量为10mg，同时给予微量元素铜，以促进锌的吸收）。另外，维生素C（0.2g 3／日）、E（100 ~ 200mg 1次／日）、β-胡萝卜素（60mg 3次／日，孕妇忌用）作为羟基清除剂以防止自由基（free radical）对视细胞的损害，可与锌剂并用。

主要参考文献

1 中华眼科学会眼底病学组．老年性黄斑变性临床诊断标准．眼底病，1987，3（3）封3
2 廖菊生，严密．老年黄斑变性．眼底病，1987，3：168
3 严密，陆方，张军军，等．光动力疗法治疗老年性黄斑变性的初步报告．中华眼底病杂志，2000，16：213
4 黄叔仁，张晓峰．九子还睛煎二号冲剂治疗渗出性老年黄斑变性的初步临床观察．中国中医眼科杂志，1991，1：12
5 李雪非．年龄相关性黄斑变性的治疗．见：魏文斌，张晓峰，方严主编，当代临床眼科进展，合肥：安徽科学技术出版社，1998，310 ~ 319
6 张士胜（综述）．经瞳孔温热疗法在眼科应用的研究进展．国外医学眼科学分册，2001，25：74
7 Gass JDM. Pathogenesis of disciform detachment of the neuroepithelium. Part I and Part Ⅲ. Am J Ophthalmol 1967, 63: 573; 617
8 Macular Photocoagulation Study Group. Laser photocoagulation of subfoveal neovascular lesions of age-related macular degeneration: updated findings from two clinical trials. Arch Ophthalmol, 1993, 111: 1200
9 Schmidt-Erfurth U, Miller J, Sickenberg M, et al. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization: clinical and angiographicexamples. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol, 1998, 236: 365
10 Newsome DA. Oral zinc in macular degeneration. Arch Ophthalmol, 1988, 106: 192

第九节　眼底血管样条纹

眼底血管样条纹（angioid streaks in the fundus）比较少见。1889年 Doyne 首先描述，于1892年由 Knapp 予以命名。患者男性略多于女性，发病年龄大多在30 ~ 50岁之间，但因病程冗长，在未损害黄斑之前，视力正常，亦无其他症状，实际发病时间很可能开始于青少年。眼底病变可以单独存在。也可伴发于某些全身性疾病，如假性黄色瘤、Paget 病、镰状细胞性贫血等。

【病因及发病机制】

本病为一种常染色体隐性遗传病，父母多有近亲联姻史。发病机制不明。目前多数同意 Knapp（1917）的意见，为 Bruch 膜弹力纤维层皲裂所致。皲裂处可被变薄且色素稀少的色素上皮所跨越，来自脉络膜的纤维血管组织（fibrovascular tissue）由 Bruch 膜皲裂处进入色素上皮层下，使色素线条变色、增宽，如果穿过业已变薄的色素上皮而进入神经上皮层下，则引起局限性视网膜浅脱离、出血及渗出。

【临床表现】

一般侵害双眼，眼底所见位置对称，而轻重并不一致。环绕视乳头有暗红色或灰褐色不规则的色素环，并由此发出宽窄不匀、边缘峻峭、长短不一、如血管样分支或交叉的色素线条。呈放射状走向赤道部及黄斑附近，在到达赤道部之前逐渐变细而终止。色素线条位于视网膜血管后方、脉络膜血管前面。与视网膜、脉络膜血管分布无关。数目自1 ~ 2条至10条以上不等。进行非常缓慢，自10多年至数十年，约74%的病例由于最终导致双眼性黄斑出血和渗出，使视力急剧下降。这种出血、渗出最后瘢痕化，形成形态不规则的灰白色斑块（图6-40，6-41）。

眼底血管样色素条纹的同时，经常散布有为数众多的玻璃疣（drusen）。玻璃疣偶可发生于双侧视乳头面（表在型或埋藏型视乳头玻璃疣），严重者酷似视乳头水肿。

FFA 对本病诊断很有价值，眼底色素条纹处在动脉期已显荧光，这是由于 Bruch 膜裂开，裂开处上面的色素上皮萎缩而出现的透见荧光。造影晚期，视网膜动静脉内荧光已经消失，而此处荧光仍然存在，提示病变部的荧光着色（staining）。在陈旧性病例，色素线条处反而不能见到荧光，可能为色素增生或来自脉络膜的纤维血管组织化所致。当黄斑发生出血、渗出或机化斑时，则出现相应改变：出血斑处为遮蔽荧光；渗出斑或机化斑处有荧光着色；有时还能见到荧光渗漏，说明新生血管膜的存在。

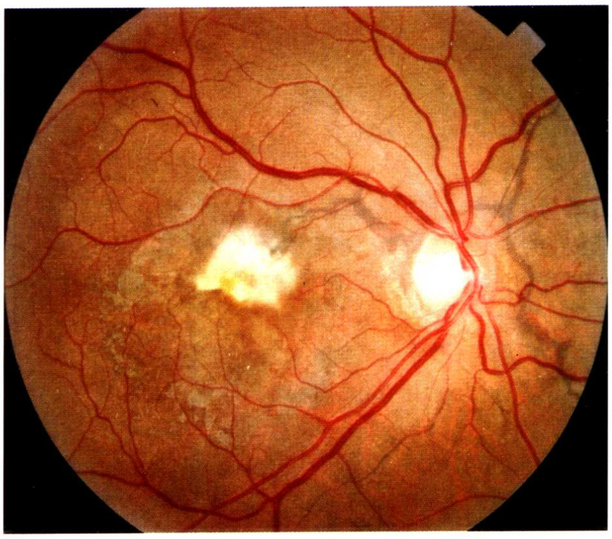


图 6-40　眼底血管样条纹

男，53 岁，两眼眼底样条纹。右 =0.1，左 = 指数 / 30cm，本图为其右眼底像。

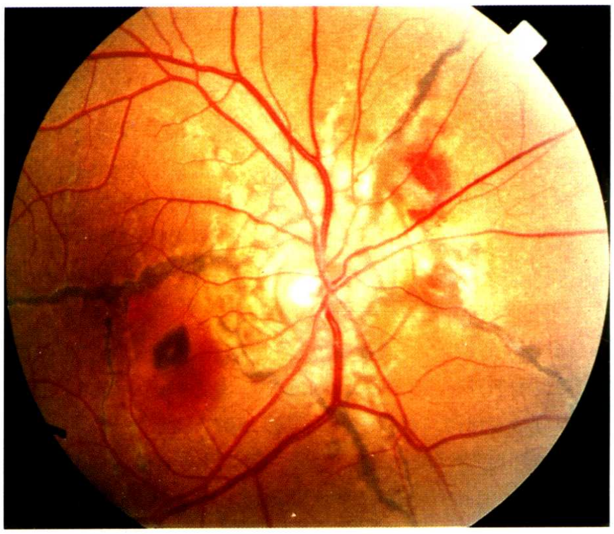


图 6-41　眼底血管样条纹并发黄斑附近及视乳头鼻侧附近出血

有的病例如果用裂隙灯显微镜检查角膜缘，可以见到角膜缘邻近的浅层角膜混浊，并伴有 Bowman 膜缺损。

62% 的本病伴有假性黄色瘤（pseudoxanthoma），假性黄色瘤患者并发本病者为 80% ~ 87%。当本病与假性黄色瘤同时存者，称为 Groenblad-Strandberg 综合征。此时患者某些部位的皮肤外观呈鸡皮样，如颈部或腋下、腹股沟、腰周围等处。这是全身弹力纤维变性、钙化的一种表现。心血管系统也易于受到累及。

除假性黄色瘤外，约 8% ~ 15% 的 Paget 病（即畸形性骨炎，osteitis deformans）及约 1.5% ~ 6% 的镰状细胞性贫血（sicklemia）等，亦可出现本病的眼底改变。

【诊断】

本病眼底表现特殊，诊断并不困难。当伴发于假性黄色瘤、Paget 病、镰状细胞性贫血等病时，则有各自的全身检查及化验室检查所见。

【治疗】

本病目前尚无有效治疗，FFA 发现黄斑中心凹外有新生血管者，可考虑激光光凝。但远期疗效如何，尚待进一步观察。

主要参考文献

1　张意可．眼底血管样条纹合并黄斑病变．眼底病，1987，3：73

2　Gass JDM. Angioid streaks and disciform macular detachment in Paget's disease. Am J Ophthalmol，1973，75：756

3　Clarkson JG，Altman RD. Angioid streaks. Surv Ophthalmol，1982，26：235

4　青木顺一．網膜色素线條症の黄斑部合併症．臨床眼科，1982，36：861

第十节　变性近视的眼底损害

变性近视亦称病理性近视(pathologic myopia)。轴性近视超过6.00D者，称为高度近视(excessive myopia)。患者中年之后，眼底出现种种退行性变性者，称为变性近视。不是所有高度近视都会发展成变性近视，变性近视亦偶见于非高度近视眼，所以变性近视与高度近视之间虽有非常密切的相关性，但亦有所不同。

【发病机制】

本病的发病机制极为复杂，遗传已被确认为主要因素。其遗传方式有常染色体隐性遗传，也有显性及x－性连锁遗传，且具有高度遗传异质性。除遗传外，后天环境如全身健康状况、生活环境、个人习惯、长期从事近距离用眼工作等，均可助长近视程度的加深。

巩膜延伸，特别是后部巩膜延伸、变薄，是轴性近视发展为高度近视的关键，也是变性近视的病理基础。巩膜之所以延伸，观点不一，有机械的和生物学的两种学说，后者在近期研究中，有人认为是由某一或某些基因变异，导致对巩膜胶原蛋白合成失常的结果。眼底变性发生原因，亦无定论。从现有资料来看，很可能是在巩膜过度延伸变薄的基础上，视网膜早期衰老和脉络膜循环障碍所致。

【眼底所见】

1. **豹纹状眼底**（tigroid fundus）整个眼底略呈暗灰色，加上脉络膜因弥漫性萎缩，毛细血管层及中血管层血管减少或消失，橘红色大血管层血管暴露，使眼底呈豹皮样。

2. **视乳头倾斜与近视弧** 由于高度近视眼球壁后部向后凸出，视神经斜向进入球内。视乳头一侧（大多数为颞侧）向后移位，使视乳头在检眼镜下失去正常的略呈竖椭圆形而成显著的竖（或横向、斜向）椭圆形，甚至如簸箕状。与其向后移位侧相连接处，有新月形斑，称为近视弧（conus，或伸展性近视弧，extensive conus）。近视弧对侧视乳头缘略呈棕色、境界模糊、嵴状隆起的向上牵引弧（supertraction conus）。伸展性近视弧内侧白色，为巩膜暴露，外侧为浅棕色，为色素上皮层消失、脉络膜暴露所致，近视弧外侧境界清楚，但往往与后极部萎缩区联成一片。近视弧在大多数病例位于视乳头颞侧，亦有位于颞上或颞下方。更为少见的是位于鼻侧或下侧，前者Fuchs称之为逆向性近视弧（inversive conus）；后者称为 Fuchs 弧（Fuchs' conus）。当颞侧近视弧向外、向上、向下不断延伸时，可以环绕于整个视乳头周围，是为视乳头周围脉络膜视网膜萎缩（circum papillary chorio-retinal atrophy）。

3. **黄斑出血与 Fuchs 斑** 黄斑出血为脉络膜（新生血管或无新生血管）的出血。暗红色，一般为圆形，大小及数量不定。多见于黄斑或其附近视网膜血管下方。同一位置反复出血，可使色素增生而导致 Fuchs 斑形成。

典型的 Fuchs 斑呈圆形或椭圆形，境界清晰，微微隆起。大小约 0.3 ~ 1PD，黑色，有时在黑斑的边缘可见出血。病变过程中，黑斑可以扩大或缩小，形态与颜色亦可有所改变，甚至分解成散在的色素点，但不会完全消失。

Fuchs 斑见于单眼或双眼，也偶有在一眼的眼底中见到两个黑斑。

4. **后极部萎缩斑及漆裂纹样损害** 脉络膜视网膜萎缩斑呈白色或黄白色。圆形或地图状。大小、数量不等，孤立或融合成大片。大片萎缩斑可与视乳头周围萎缩连接，成为包括视乳头和黄斑在内的巨大萎缩区。萎缩斑内或其边缘常有色素堆积，有时还可见到残留的脉络膜大血管。黄斑萎缩及其附近，常可见到分支状或网状的白色或黄白色线条，线条与眼底血管样线条（angioid streaks in the fundus）相似，宽窄不一，边缘不整齐或呈锯齿状，类似旧漆器裂纹，故称漆裂纹样损害（lacquer crack lesion）。

漆裂纹样损害好发于黄斑及视乳头至黄斑之间，是该处Bruch膜皱裂处色素上皮萎缩所致，FFA为透见荧光。

5. **黄斑囊样变性与黄斑裂孔** 检眼镜下，黄斑可见一个境界清楚的圆形红斑，直径约 1/3 ~ 1/2PD。红斑周围邻接处视网膜稍带灰色，如果伴有局限性脱离时，其周围有反光圈。裂隙灯显微镜下，若为囊样变

性，则光切面有一菲薄的前囊壁切线；若为裂孔，则此线中断。裂孔外壁切线与周围视网膜面切线有错位。

6．后葡萄肿 眼球后段巩膜过度延伸，后极部可发生局限性扩张，形成后葡萄肿（posterior staphyloma）。检眼镜下后葡萄肿如皿状或火山口状凹陷，边缘可为斜坡形，亦可急剧陡峭，视网膜血管在边缘处呈弯曲爬行。后葡萄肿底部与其边沿部的屈光度相差颇大，这种屈光度的差异，是诊断后葡萄肿的一个重要依据。（图 6-42，6-43，6-44，6-45，6-46，6-47）

7．周边部视网膜囊样变性及格子样变性 常见于锯齿缘附近，充分扩瞳后用双目间接检眼镜或三面镜检查较易发现。囊样变性呈圆形或类圆形红色。在视网膜灰白色萎缩病灶的背景衬托下，境界清

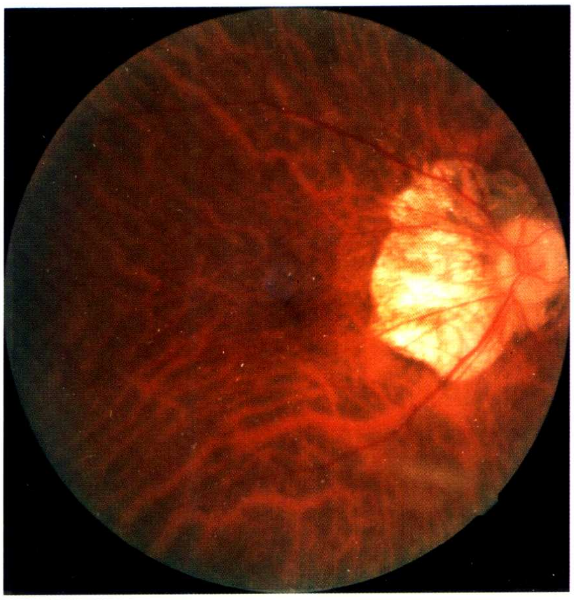


图 6-42 变性近视（视乳头巨大颞侧近视弧、豹纹状眼底）

男，59 岁，童年即有近视，逐渐加剧。检影右 -10.00D → 0.4；左 -9.00D → 0.6。

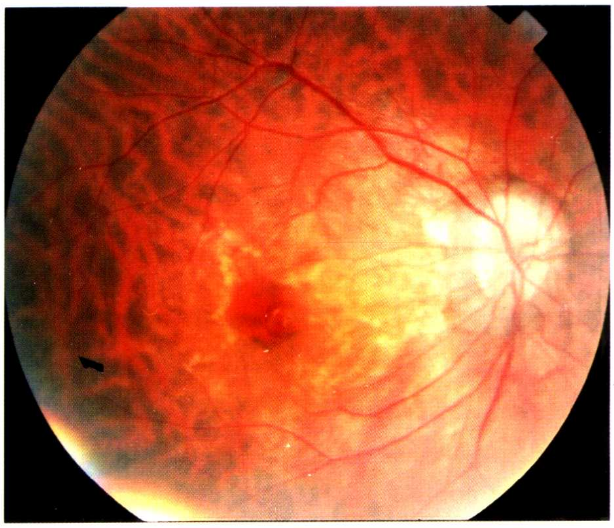


图 6-43 变性近视黄斑出血

该病例经 FFA 及 ICGA 未发现视网膜下新生血管。

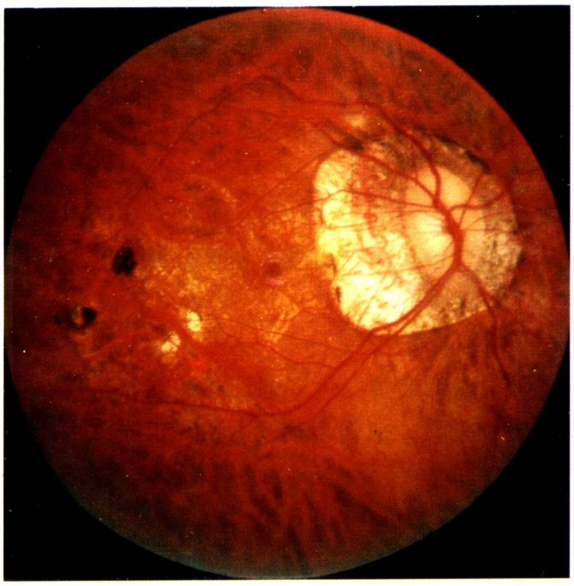


图 6-44 变性近视（Fuchs 斑）

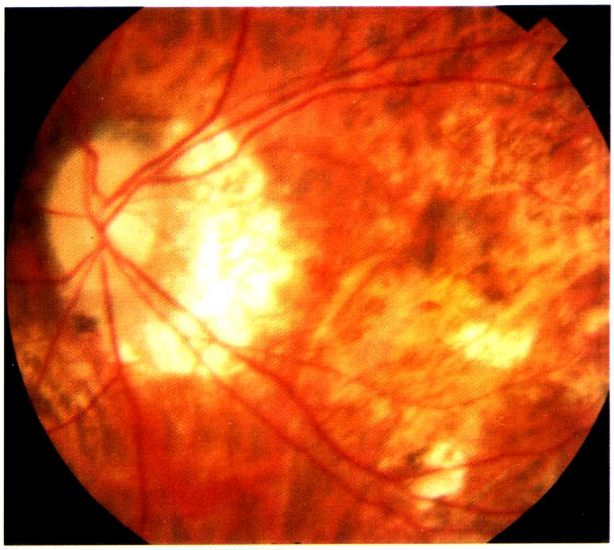


图 6-45 变性近视眼底病变

女，50 岁，两眼 -12.00D → 0.04，两眼底基本相同。视乳头颞侧巨大近视弧，后极部有大片脉络膜视网膜萎缩，漆裂状纹。父母已去世，回忆母有严重近视，父正视，同胞弟一人，正视。子女各一，均无近视（丈夫为正视眼）。

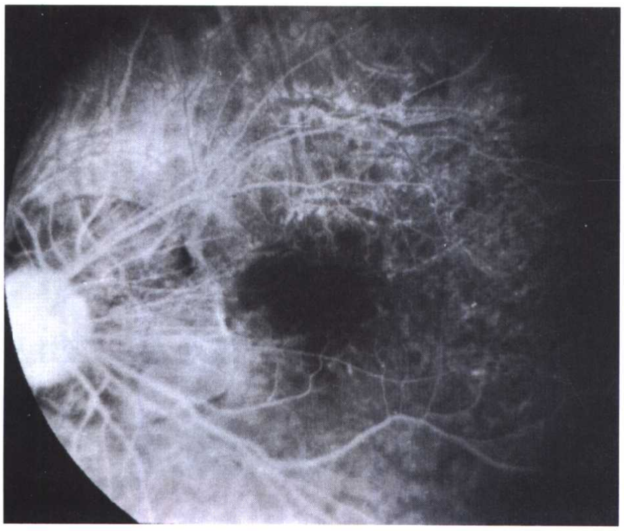


图 6-46　变性近视，（漆裂状纹的 FFA 所见）

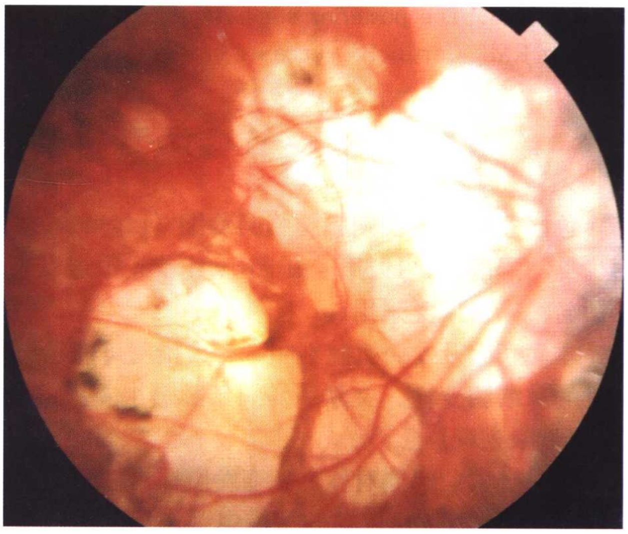


图 6-47　变性近视（后部眼底巨大脉络膜视网膜色素上皮层萎缩斑）
男，47 岁，两眼底近似，检影右 -11.00D → 0.1；左 -10.00D → 0.1。

楚。萎缩性病灶周围，还有交叉成网状由视网膜末梢小血管白线化形成的白色线条，称为格子样变性(lattice degeneration)。囊样变性破裂，形成视网膜裂孔。

8．**玻璃体液化混浊**　玻璃体凝胶体解聚液化，有些部分浓缩成灰白色膜样或条索状混浊。在裂隙灯显微镜光切面检查下，混浊物飘浮于玻璃体腔内。玻璃体液化可引起玻璃体前、后脱离，以后脱离为多见。

【症状】

视力减退，不能满意矫正。视力减退的原因，系视网膜神经上皮层的广泛萎缩。黄斑出血可使视力突然进一步损害。Fuchs 斑及黄斑萎缩斑形成后，引起视力不可逆性恶化。玻璃体液化混浊产生飞蚊症。玻璃体有不完全后脱离时，可因视网膜受到不全脱离处的牵引，而发生闪光感。

【并发症】

1．**视网膜脱离**　玻璃体变性的液化混浊与视网膜囊样、格子样变性等变性引起的裂孔，两者相互作用，导致视网膜脱离。临床上，孔原性视网膜脱离病例中有很大部分并发于变性近视。详见第七章第一节。

2．**青光眼**　近视伴有青光眼者约为 14%，但由于变性近视眼巩膜硬度低，从而测得的眼压亦低；近视眼视乳头的异常不能见到典型的青光眼杯状凹陷；视力及视野的改变亦易被近视所蒙蔽，所以容易漏诊。

3．**并发性白内障**　多见于中年后的变性近视。常表现为晶状体核的棕色混浊（核性白内障），亦可表现为晶状体后囊下皮质混浊。核性白内障因晶状体屈折率增强而使近视程度进一步加深。

【治疗】

眼底出现的各种变性改变，一旦形成，不可逆转。到目前为止，尚无肯定的有效治疗，作者曾试用抗衰老及改善脉络膜循环的中药九子还睛煎冲剂，让患者持续3～5年内服，对延缓病变继续恶化方面，有一定效果（处方见年龄相关性黄斑变性）。此外，维生素A、D、E、C，葡萄糖酸锌及碘制剂等亦可试用。文献中有应用异体同种巩膜或其他材料作眼球兜带术，即后巩膜加固术，阻止后部巩膜进一步延伸，远期疗效尚难肯定。

主要参考文献

1　汪芳润．近视眼．上海：上海医科大学出版社，1996．75 ～ 79
2　黄叔仁，张晓峰．九子还睛煎治疗变性近视的临床观察．中医杂志，1991，32：30
3　Levy JH，Pollock HM，Curtin BJ．The Fuchs' spot an ophthalmoscopic and fluorescein angographic study．Ann J Ophthalmol，1977，9：1433

4 Curtin BJ. The posterior staphyloma of pathologic myo pia. Trans Am Ophthalmol Soc; 1977, 75: 67
5 Klein RM, Curtin BJ. Lacquer crack lesions in pathologic myopia. Am J ophthalmol

第十一节 色素性静脉旁视网膜脉络膜萎缩

色素性静脉旁视网膜脉络膜萎缩（pigmented paravenous retino-choroidal atrophy）是一种极为少见的眼底病。1937 年由 Brown 首先报道以来，病名不一；现在的名称由 Franceschetti 于 1962 年命名，已被广泛采用。

本病病因及发病机制不明。有人推测可能是一种发生于先天基础上的特殊型视网膜色素上皮变性及继发的脉络膜变性。文献中发病年龄最小 4 岁，最大 48 岁，男性多于女性。

【临床表现】

双眼受累，两侧对称。病变发展非常缓慢，所以在 20 世纪 70 年代以前的报道中，均认为本病是静止而不发展的疾病。当病变未侵及黄斑时，仅有轻微的视野改变，中心视力无明显降低。但随着病变范围的扩大，视野及中心视力损害亦渐趋严重。色觉正常，无夜盲史。

眼底象比较特殊。视乳头周围有灰白色或略带青灰色的视网膜脉络膜萎缩区，宽度约 0.5 ~ 1PD。萎缩区从视乳头呈放射状尚沿视网膜静脉向周边部延伸，静脉两侧萎缩区宽度不一，自 0.5PD 至2PD。萎缩区内常见到形态不规则的大量色素斑块沉着于静脉周围，有的掩盖血管，有的包绕静脉呈袖套状。萎缩区动静脉管径正常，视乳头色泽无改变。荧光造影视网膜动静脉显影正常，在萎缩区有透见荧光，色素斑处荧光被遮蔽（图 6-48，6-49-a）。当脉络膜毛细血管及中血管层陷于萎缩

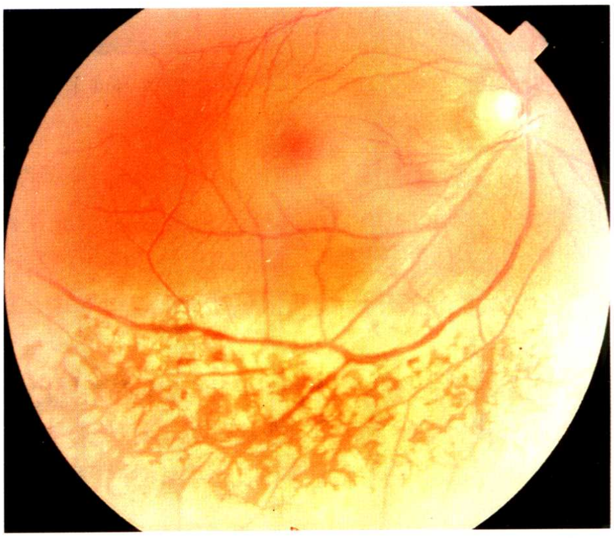


图 6-48 色素性静脉旁视网膜脉络膜萎缩

男，43 岁，左眼“中浆病”在他院误用皮质激素后两眼视力下降。改来我科就诊。发现除两眼“中浆病”外，眼底颞下支静脉分布区均有骨细胞样色素，有的色素掩盖于血管壁。上侧周边视野缺损。但患者从未感到异常。

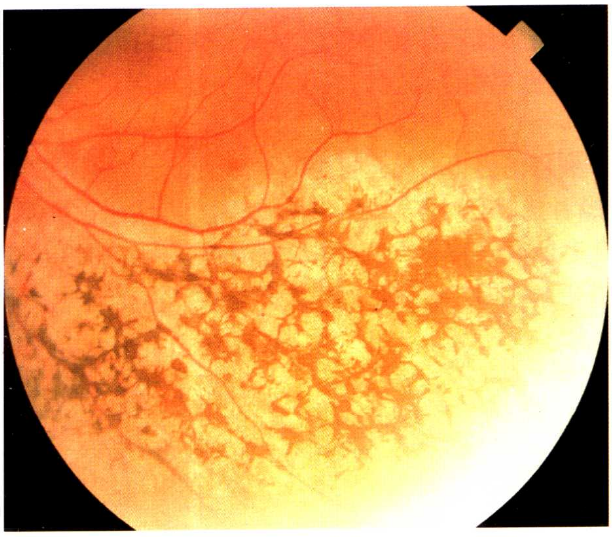


图 6-49a 上例（图 6-48）的左眼底像

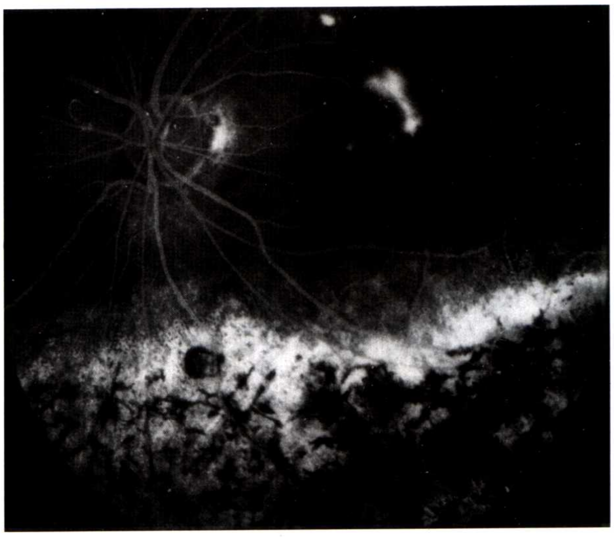


图 6-49b

上例（图 6-48)的 FFA 片（222.9 秒）黄斑及其附近强荧斑为“中浆病”的荧光渗漏。

后，可透见节段状的脉络膜大血管强荧光（图 6-49b）。

【诊断与鉴别诊断】

通过双眼对称的眼底特殊表现，诊断并不困难。但需与视乳头周围脉络膜萎缩（atrophia choroideae circumpapillaris）及眼底血管样条纹（retinal angioid streaks）相鉴别。后两者病变区亦位于视乳头周围并向四周伸展，但与视网膜静脉的走向无关。

【治疗】

本病尚无有效治疗。

主要参考文献

1 刘端济. 色素性静脉旁视网膜脉络膜萎缩二例报告. 实用眼科杂志，1985，3：242
2 Pearlman JT. Kamin DF. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. Am J Ophtalmol, 1975, 80: 630
3 秋谷忍. 臨床眼底アトラス. 東京：南山堂，1976. 126 ~ 129

第十二节　特发性老年性黄斑裂孔

黄斑裂孔为发生于黄斑中心凹的视网膜神经上皮层的局限性缺损裂孔，因中心凹仅是黄斑的中央部分，所以严格地说应称作黄斑中心凹裂孔。多种原因能导致黄斑裂孔，诸如外伤（包括眼球钝挫伤、激光意外和日蚀等辐射性损伤）、变性近视及高度近视、原发性黄斑囊样变性、发生于各种眼病的继发性黄斑囊样变性（视网膜中央静脉阻塞、黄斑视网膜或／及脉络膜病变、糖尿病黄斑病变等），作为此等疾病的一种体征、并发症或后发症，俱见有关章节。

特发性老年性黄斑裂孔（idiopathic senile macular hole）在所有黄斑裂孔病例中占很大比重。自内境界膜至视细胞层全部缺失者称全层裂孔；尚有部分组织层保持完整者称板层裂孔。神经上皮层内层组织缺失而外层组织层犹有不同程度保存时，为内层板层裂孔，反之则为外层板层裂孔。二者间以内层板层裂孔多见。安徽医科大学眼科教研室资料：1978 至 1991 年的 13 年中共发现本病 49 例，占同期眼底病门诊病例总数的 0.025%。患者发病年龄 56 ~ 68 岁（平均 60.74 岁）。女性多于男性（4.4：1）。单眼发病多于双眼（3.5：1）。

【病因及发病机制】

之所以称为特发性，就意味着病因不明。本病绝大多数发生于老年人（平均年龄 57 ~ 66 岁），尤其多见于绝经期后的老年妇女（女性：男性约为2：1 ~ 10：1）。有人因本病患者中有63% ~ 80%患有心血管病，认为可能与脉络膜缺血有关；也有人见到本病在应用雌性激素治疗及子宫切除后的病例中发病率高，又认为可能与雌性激素有关。由于二者均可导致黄斑中心凹营养障碍，引起退行性变薄（involutional macular thinning）或囊样改变（由囊样水肿发展至囊样变性）而被推测为裂孔发生的原因。

自1988年 Gass 提出玻璃体牵引是裂孔形成关键之后，得到众多支持，Gass认为玻璃体皮质受到某些生物学改变影响发生液化及后脱离，由于视网膜内界膜在黄斑中心凹处比其他部位更为脆弱，而与玻璃体后界面的贴附却最为紧密，如果存在有病理性粘连，玻璃体后脱离又不完全，则此种粘连甚易产生对中心凹视网膜切线方向牵引（或横向牵引），并逐步形成中心凹视网膜的全层裂孔。

综上所述，尽管本病的始发病因（即何以引起老年人特别是老年妇女黄斑中心凹结构退行性变薄和囊样水肿或变性；玻璃体液化及其后界面与中心凹内界膜粘连之所以产生的确切原因）尚属不明外，似乎可以做出如下假设：①本病之发生必须具有黄斑中心凹视网膜退行性变和玻璃体牵引两个因素，二者相互影响，但所起作用的主次不同，从而形成不同临床改变；②以玻璃体牵引为主，视网膜退行性变程

度较轻者，形成内层板层裂孔，反之，形成外层板层裂孔，倘若玻璃体不全后脱离（例如玻璃体劈裂）、液化、与中心凹视网膜局限性粘连较大，视网膜退行性变薄、囊样变性等亦相当严重，则发展为全层裂孔。

【临床表现】

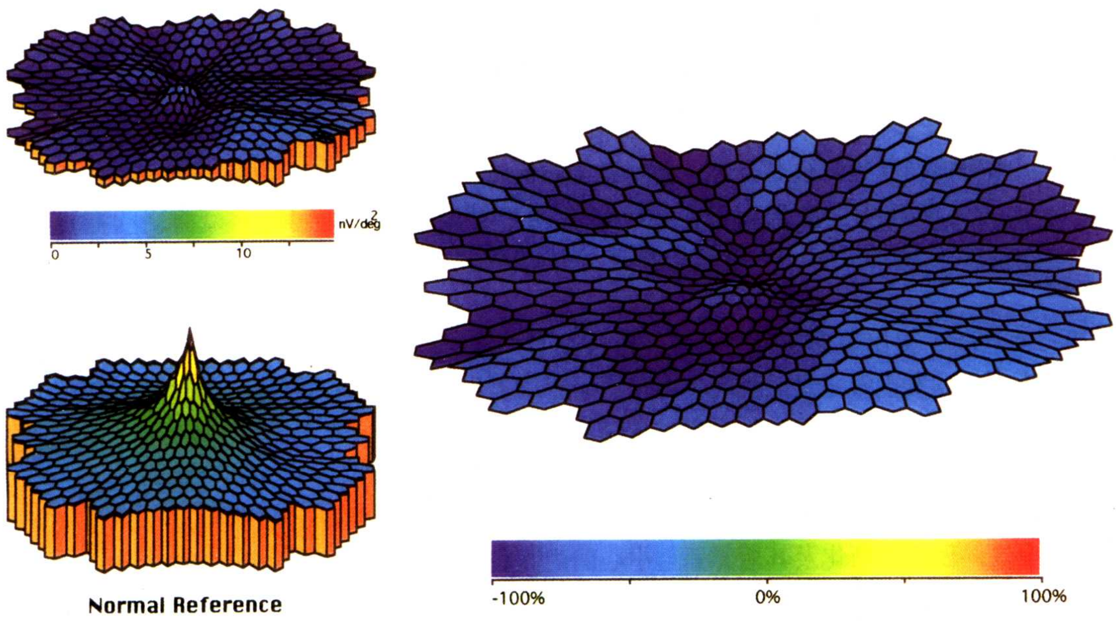
1．**症状** 内层板层裂孔可保持较好的中心视力，一般不低于0.3，甚至完全正常或接近正常（指视力表视力，对比视敏度检查则有明显异常）。中央视野有时可以检到2～5度虚性相对性暗点。色觉正常。外层板层裂孔的中心视力较差，在0.05～0.3之间，多数为0.1左右。中央视野有2～5度虚性绝对性暗点，亦可为实性。色觉损害，蓝色觉损害尤为明显。全层裂孔的中心视力常低于0.05。中央视野有10度左右虚性或实性相对性暗点，其核心有5度左右绝对暗点，色觉障碍。如并发低位视网膜脱离者，还能检查到相应的周边视野缺损。

Amsler表检查比较敏感，无论内层、外层板层裂孔或全层裂孔均属阳性。Watzke征检查（见下文）更具特异性。

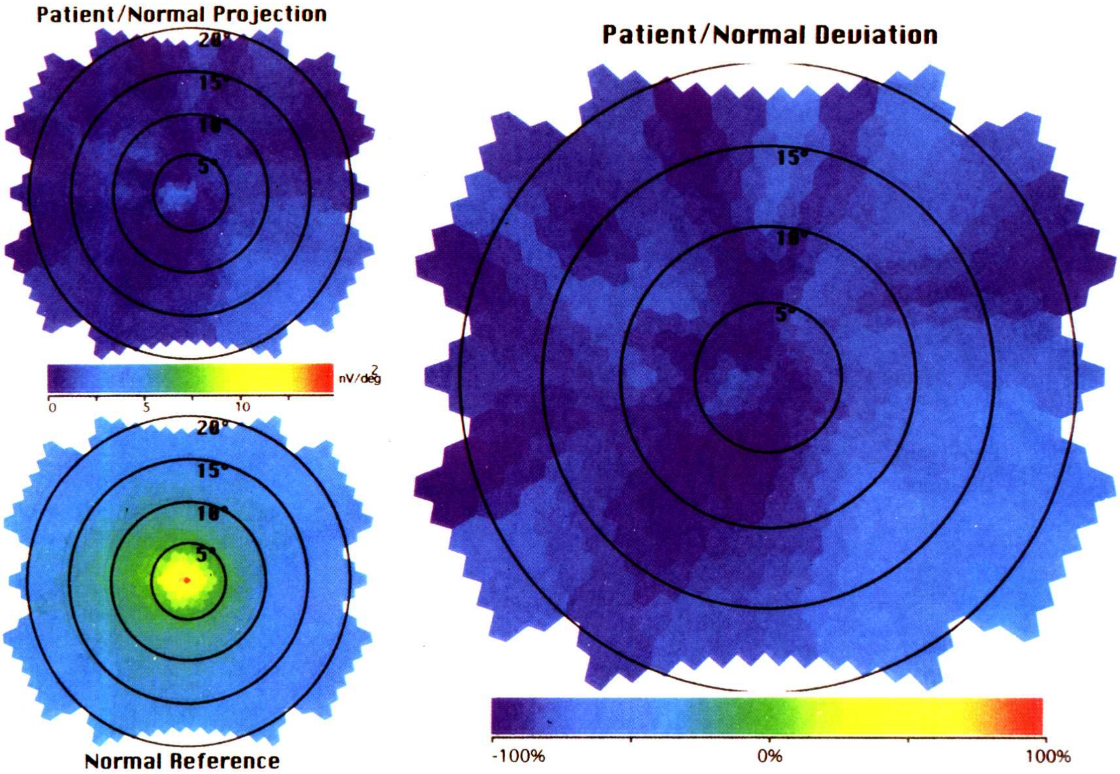
2．**视觉电生理方面的改变** VEP改变极为显著，表现以波幅降低为主，高空间频率时P-VEP异常率达93.3%。P-ERG研究表明，特发性老年性黄斑裂孔不仅有锥细胞功能损害，杆细胞功能亦受影响。mERG（多焦ERG）可从三维反应密度图像表现出裂孔相应处的波幅下降，描绘出一个火山口样地形图（图6-50a，b，c，d，e，f），显示黄斑中心凹功能损害有其独到之处。

3．**检眼镜及裂隙灯显微镜**（加前置镜或接触镜）**检查所见** 三种裂孔在检眼镜下均见有一个暗红色圆形斑，大小约1/4至1/2 PD，边缘清晰整齐，如同用穿孔器打出的凿孔。孔缘绕有或无浅灰色轮晕，其表面有时可见散在的几个黄色小点（多数见于全层裂孔）。裂隙灯显微镜下绝大多数能发现玻璃体混浊、液化、完全或不完全后脱离，脱离后界面部分病例见到透明度不等的盖片（operculum），盖片多位于裂孔附近，少数病例还可见有Weiss环。以窄光带检查裂孔处，如光带中断、与孔缘视网膜有明显差位，嘱患者注视光带诉光带中断者（Watzke征阳性），为全层裂孔，全层裂孔周缘常有轮晕，倘轮晕宽阔，裂孔缘翘起，提示存在裂孔周围局限性视网膜脱离，需充分扩瞳检查下方周边眼底，以确定有无视网膜低位脱离。如窄光带在裂孔处仅仅变细、不中断、裂孔缘无轮晕（或很狭窄）、裂孔基底面与周围视网膜无明显差位、患者注视窄光带无中断感觉或略感变细者，为板层裂孔（Watzke征阴性）。

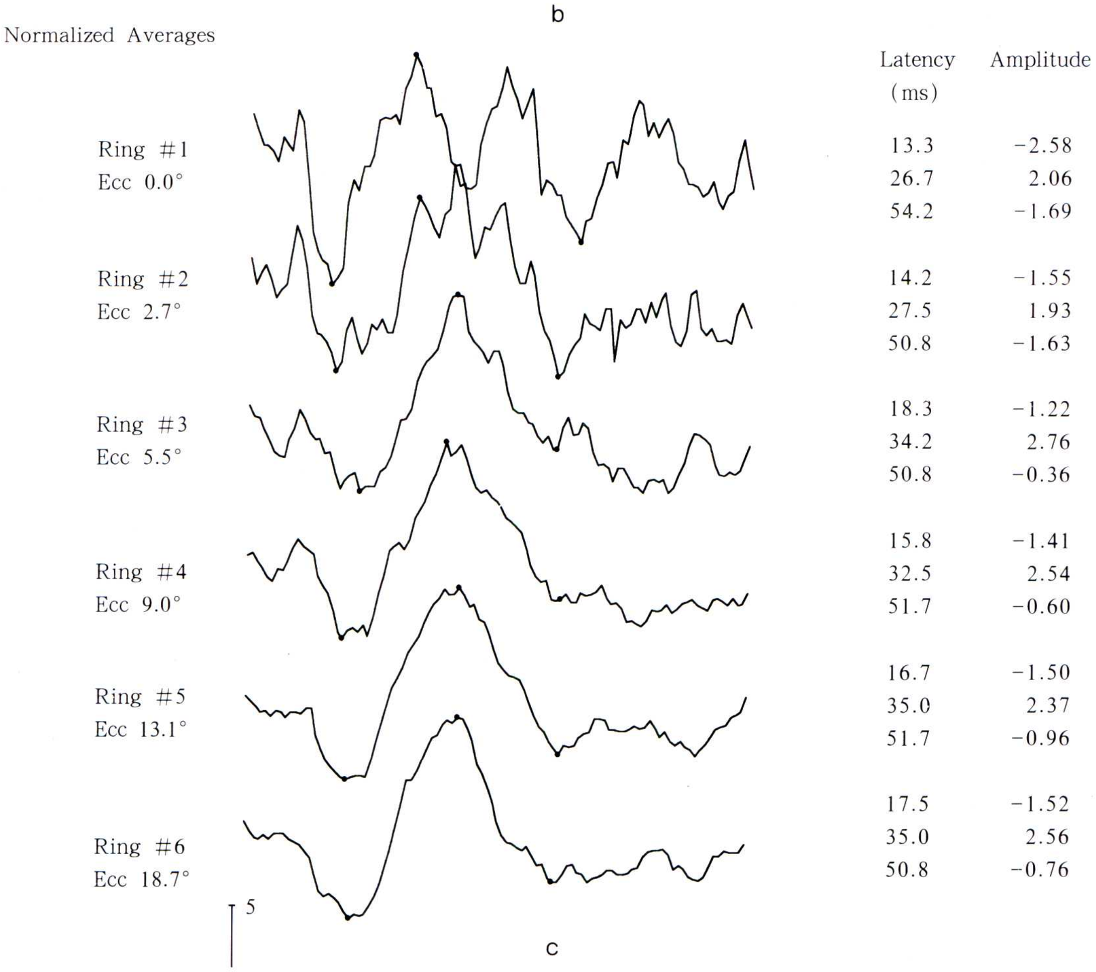
4．**FFA检查所见** 裂孔相应处有透见荧光（窗样缺损），强荧光斑为全层裂孔，弱荧光斑为外层板



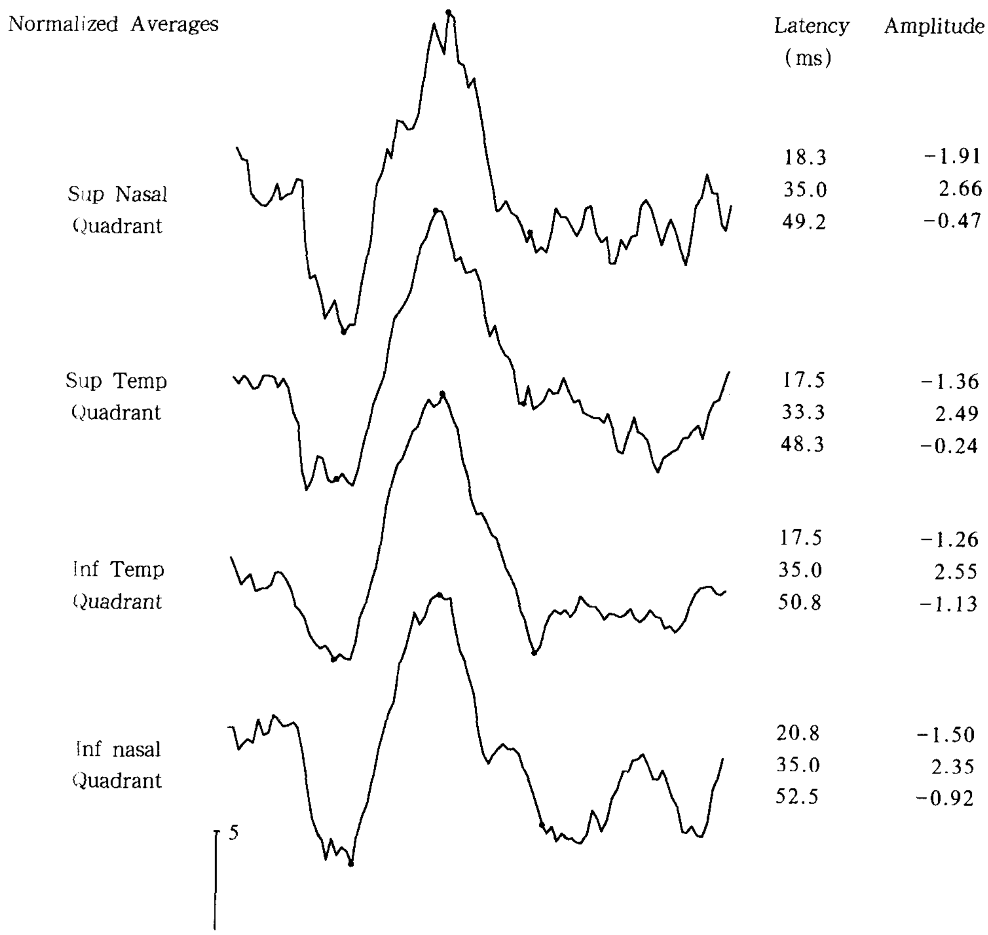
a


Patient/Normal Projection
nV/deg2
0
5
10
Normal Reference
Patient/Normal Deviation
-100%
0%
100%

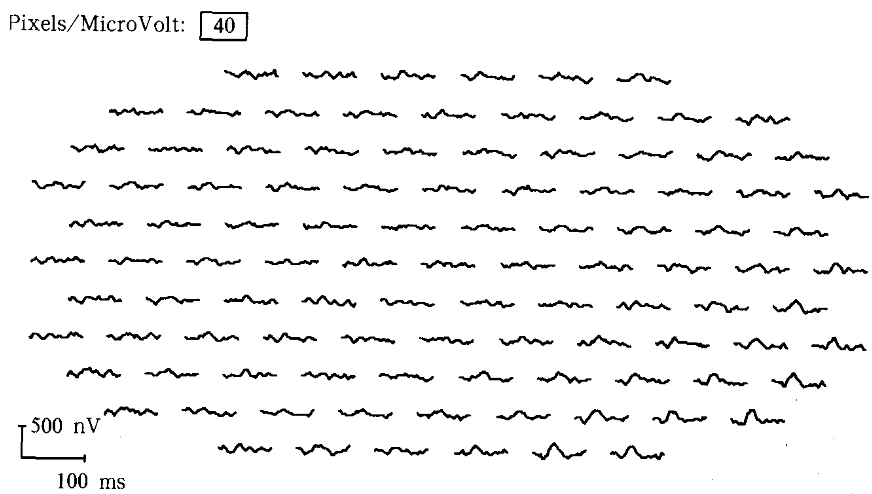
b


Normalized Averages
Latency (ms)
Amplitude
Ring #1 Ecc 0.0°
13.3 -2.58
26.7 2.06
54.2 -1.69
Ring #2 Ecc 2.7°
14.2 -1.55
27.5 1.93
50.8 -1.63
Ring #3 Ecc 5.5°
18.3 -1.22
34.2 2.76
50.8 -0.36
Ring #4 Ecc 9.0°
15.8 -1.41
32.5 2.54
51.7 -0.60
Ring #5 Ecc 13.1°
16.7 -1.50
35.0 2.37
51.7 -0.96
Ring #6 Ecc 18.7°
17.5 -1.52
35.0 2.56
50.8 -0.76
5

c


Normalized Averages
Latency (ms)
Amplitude
Sup Nasal Quadrant
18.3 -1.91
35.0 2.66
49.2 -0.47
Sup Temp Quadrant
17.5 -1.36
33.3 2.49
48.3 -0.24
Inf Temp Quadrant
17.5 -1.26
35.0 2.55
50.8 -1.13
Inf nasal Quadrant
20.8 -1.50
35.0 2.35
52.5 -0.92
5

d


Pixels/MicroVolt: 40
500 nV
100 ms

e

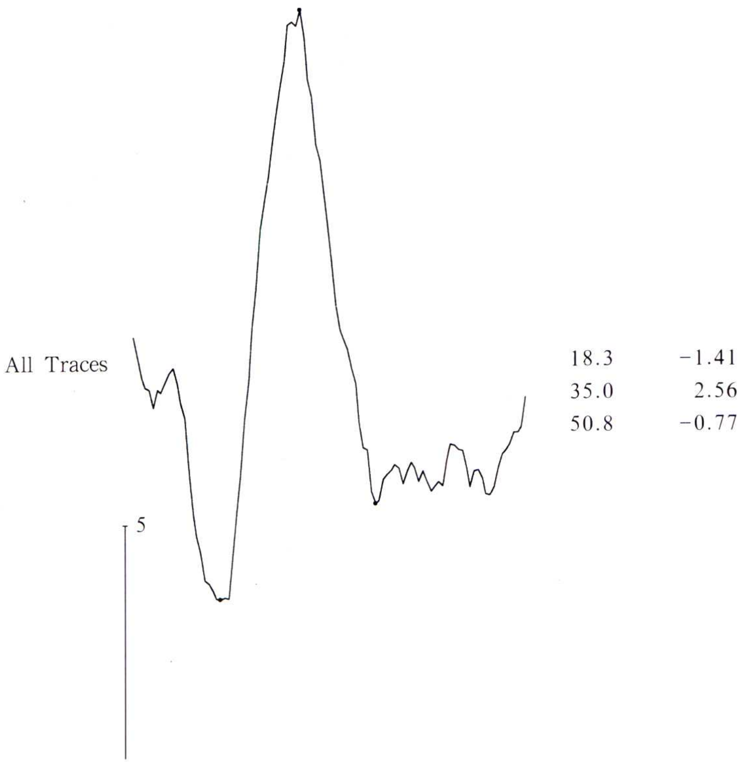


图 6-50f 黄斑裂孔的 mERG（戴虹医师提供）

层裂孔。内层板层裂孔不出现透见荧光。（图 6-51，6-52，6-53 ）

【诊断与鉴别诊断】

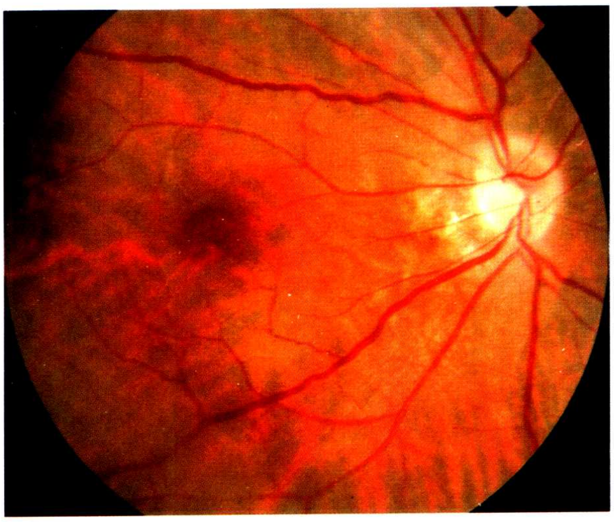


图 6-51 特发性老年性黄斑内层板层裂孔

女，65岁，两眼自觉视力下降有朦胧感4年。两眼豹纹状眼底，视乳头颞侧近视弧，黄斑中央均有1/2PD的正圆形暗红色斑，其下隐隐透见脉络膜大血管。边缘整齐。如凿孔样，无晕轮，Hruby 镜作光切线检查在红斑处微微凹陷，与周缘视网膜面无明显错位。Watzke 征(-)。视力 ou=0.4(-4.50D → 0.8)。中央视野有 3° 虚性相对暗点。FFA黄斑拱环正常，无透见荧光。该病例药物治疗一年后，视力略有进步（- 4.50D → 1.0)。经 10 年随访病情稳定。

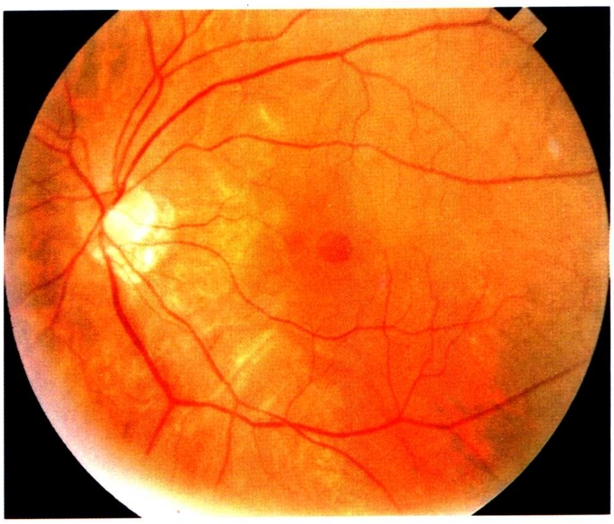


图 6-52 特发性老年性黄斑全层裂孔

女，56 岁，两眼原有近视（-3.00D）矫正视力 1.0。左眼突感视力下降半个月。眼球前段(-)，玻璃体后脱离。在裂隙灯显微镜下加 Koeppe 镜光切线检查，切线中断、与周缘视网膜面有差位，玻璃体未见盖片。Watzke 征（+），视野检查：周边视野正常。中心有 5° 绝对暗点，右眼视力 1.0;左 0.07（戴原镜），近视力右 Jr1；左 Jr7（裸眼）。

排除了前述引起黄斑裂孔的全身及眼部原因之后，根据特发性黄斑裂孔发生于老年人尤以老年妇女为多的这一特点，即可作出诊断。再因视功能、检眼镜、裂隙灯显微镜、FFA等常规检查差异，区别内、外层板层与全层裂孔。光学相干断层扫描成像（optical coherence tomography，OCT）精度达10μm，用不同色彩表示不同密度的组织，可清晰地看到黄斑裂孔处组织缺损量（板层或全层），裂孔形态，有无盖片，有无玻璃体黄斑牵引，视网膜下有无积液以及积液的多少（图6-54，6-55，6-56，）。此外，近年来不断有新检查方法问世，如共焦激光断层扫描仪、视网膜厚度分析仪等，使本病的诊断日趋精确。



图6-53 上例（图6-53）的FFA片静脉期。示裂孔处透见荧光

特发性老年黄斑裂孔还必须同下列情况仔细鉴别：

1．**假性黄斑裂孔**（macular pseudo hole）是黄斑视网膜前膜的裂开，黄斑组织并无缺失。检眼镜下酷似黄斑裂孔，境界虽然锐利，但参差不整，与真性裂孔（板层和全层）如凿孔样正圆形不同。另外，假孔周围视网膜前膜呈玻璃纸状皱褶，小血管迂曲，FFA无透见荧光（岸章治，1987）。除特发性黄斑视网膜前膜之外，其他均有原发病可查，如增殖

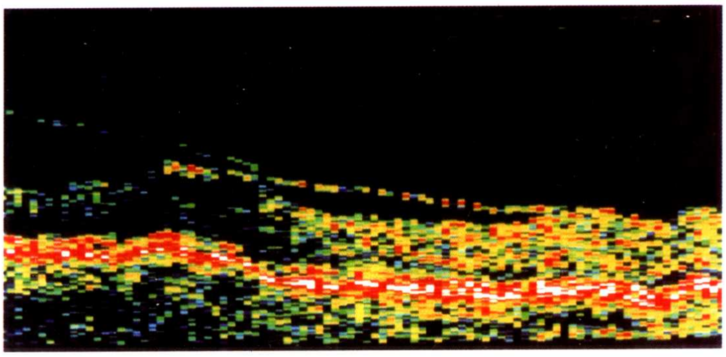


图6-54 玻璃体不全后脱离，黄斑受牵引的OCT检查所见

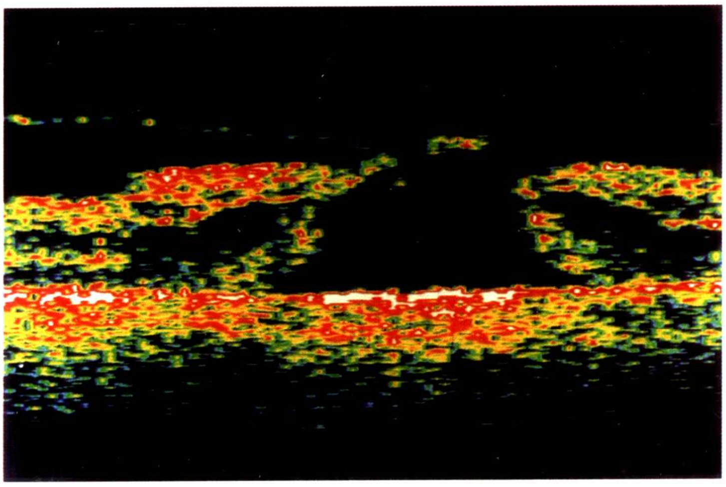


图6-55 特发性老年性黄斑裂孔OCT检查所见。示有玻璃体牵引及裂孔盖片

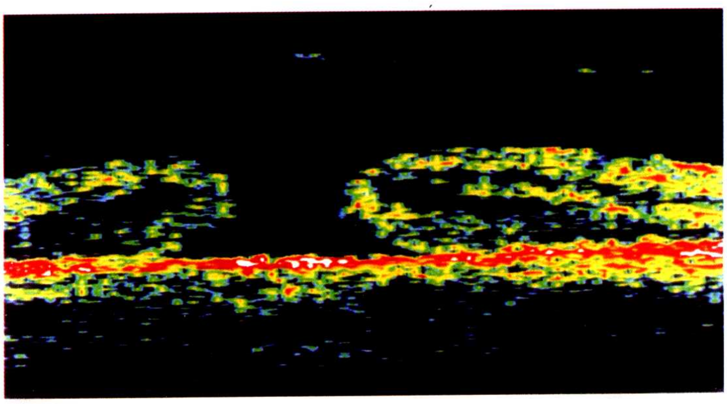


图 6-56　特发性老年性黄斑全层裂孔 OCT 检查所见。其上为玻璃体后脱离

性糖尿病视网膜病变、视网膜静脉阻塞、眼内炎症、孔源性视网膜脱离术后（包括光凝、电凝、冷凝）、眼球钝性外伤等。OCT 能清晰显示视网膜前膜，以及神经上皮层是否完整，可与真性黄斑裂孔鉴别。

2．**黄斑囊样变性**　由微囊样变性融合而成，检眼镜下很像黄斑裂孔，但 FFA 所见与裂孔迥异，可资鉴别（囊样变性有荧光贮留）。OCT、激光扫描检眼镜、视网膜断层摄影仪、视网膜测厚仪检查更有利于分辨。

3．**黄斑出血**　在偶尔情况下，中心凹或其邻接处视网膜有类圆形出血斑，易于误诊，但出血斑境界决不会像裂孔那种凿孔样清晰和圆整，而且在病程经过中逐渐消失。

【治疗与预后】

激光光凝虽然可以封闭裂孔，但对黄斑中心凹的损害太大，导致视功能不可逆性严重障碍，对特发性老年性黄斑裂孔，特别是板层裂孔，应予禁用。事实上特发性老年性黄斑全层裂孔不同于其他原因引起的黄斑裂孔，极少发生视网膜脱离。Duke-Elder早在1967年曾明确指出，为预防视网膜脱离而作氙光或激光光凝并无必要。这一主张已得到多数学者认同。作者意见，在玻璃体手术趋于成熟的今天，即使已有视网膜脱离，亦不宜贸然使用激光，当尽量采取玻璃体手术，解除玻璃体对中心凹的切线牵引。术中施行气液交换，膨胀性气体眼球内充填，术后取俯卧位。亦可在手术时试用自体血清、转化生长因子 β_2（transforming growth foctor-β_2）或自体浓缩血小板等生物辅助剂涂布于裂孔面，有可能促使裂孔愈合。近来亦有作者报道联合黄斑部内界膜剥离（inner limiting membrane peeling），据称可提高裂孔愈合率（Smiddy，1997）。

作者曾对 27 例 33 眼特发性老年板层裂孔（内层 28 眼、外层 5 眼）经 5 ~ 15 年（平均 10.5 年）的追踪观察，其中末次随访中心远视力保持初诊原有水平者26眼，7眼明显下降，下降原因：1例1眼发展成全层裂孔，视力由 0.4 降为 0.05，未见低位视网膜脱离，再经 5 年随访，最后增至 0.12（旁中心注视）；2 例 2 眼在他院激光光凝（所用激光波长、剂量不详），视力分别自 0.3 跌落至 0.02 与 0.01；另外 2 例 3 眼视力下降与眼底病变无关，1 例 2 眼因老年性皮质白内障，1 例 1 眼因病程中发生角膜溃疡而遗留角膜白斑。根据这一资料，无论板层或全层裂孔，均有一定的自限性，板层裂孔很少发展为全层裂孔，全层裂孔也不一定并发视网膜脱离，因此从总体评价，本病预后较好。

主要参考文献

1　戴虹．黄斑部视网膜裂孔．见：聂爱光主编，现代黄斑疾病诊断治疗学．北京:北京医科大学 - 中国协和医科大学联合出版社，1997.124 ~ 131

2　张晓峰，黄叔仁．老年性黄斑板层裂孔的长期随访.临床眼科杂志，1996，4：4

3　向利南（摘译）．退化性变薄 - 黄斑裂孔发生前的表现．国外医学眼科学分册，1987，11：62

4 杜源耀，陈有信．黄斑裂孔．见：张承芬主编．眼底病学．北京:人民卫生出版社，1998.314 ~ 319
5 张弦．特发性全层黄斑部裂孔与裂孔前期的诊断与治疗．见：魏文斌，张晓峰，方严 主编．当代临床眼科进展．合肥:安徽科学技术出版社，1998.301 ~ 309
6 魏文斌（综述）．特发性黄斑裂孔的玻璃体手术治疗．国外医学眼科学分册，1998，22：306
7 Morgan CM, Schatz H. Idiopathic macular holes. Am J Ophthalmol, 1985, 99: 437
8 Gass JDM. Idiopathic senile macular hole, Its , Early stage and pathogenesis. Arch Ophthalmol, 1988, 106 : 629

第十三节 特发性黄斑视网膜前膜

视网膜内面无血管性纤维增生膜发生在黄斑者称为黄斑视网膜前膜，简称黄斑前膜。其中无确切原因可见者，称为特发性黄斑前膜；发生于孔源性视网膜脱离及其复位手术（如光凝、冷凝、电凝，术中或术后出血、术后葡萄膜炎症反应）、脉络膜视网膜炎症、视网膜血管阻塞、糖尿病视网膜病变、眼外伤、玻璃体积血等者，称继发性黄斑前膜。

特发性黄斑前膜通常被认为是黄斑变性的一种特殊表现。文献中有众多命名，如Jaffe综合征、玻璃体 - 视网膜内界膜综合征、牵引性视网膜皱褶（tractional retinal folds)、黄斑前纤维增生症(premacular fibrosis)、玻璃纸样黄斑病变（cellophane maculopathy）等等。患者绝大多数为55岁以上的老年人，年龄越大，发病率亦越高，性别无明显差异。双眼发病率约10% ~ 20%，相隔时间自数月至数年不等。

【发病机制】

特发性黄斑视网膜前膜（idiopathic macular epiretinal membrane)，由来自视网膜自身细胞及其各种衍生物或代谢产物所构成。玻璃体后脱离过程中，一方面牵引视网膜，内界膜被掀起松开，刺激视网膜表面的星形细胞，使之能通过受损内界膜向表面迁徙；另一方面，玻璃体脱离后，有两种因素促使视网膜表面细胞向黄斑转移和滞留：一是玻璃体后皮质薄层及其中的玻璃体细胞残留于黄斑表面，二是视网膜失去玻璃体贴附后有利于视网膜表面细胞增生。通过免疫组化及电镜观测，特发性前膜与继发性前膜的细胞成分和细胞外成分是不同的。特发性前膜主要来自Mueller细胞、色素上皮细胞，此外尚有成纤维细胞、肌原纤维母细胞、神经胶质细胞、透明细胞、周细胞、巨噬细胞等参与。细胞外成分包括fibronectine、vitronectine、ihrombospondine等。这些细胞外基质使视网膜前细胞相互连接，形成纤维膜组织。其中肌原母细胞的收缩导致前膜组织皱缩，牵拉视网膜，引起一系列病理和临床改变。

【临床表现】

1．**视功能** 近70%的病眼能在较长期间内保持0.5以上的中心远视力，但也有部分病眼因黄斑严重皱褶、裂孔形成等原因而下降至0.1或以下（10%左右）。患者常有变视主诉。Amsler方格表检查大多阳性。中央视野有虚性相对性暗点。个别病例出现复视（中心凹被牵引移位）。VEP异常。

2．**检眼镜检查**（图6-57，6-58）、**FFA检查及分期以及OCT检查**（图6-59，6-60） 根据所见不同，文献中有不同分期。我国文峰等对Machemer（1978）及Gass（1977）分期作了修正，提出如下分期（表6-1）：

表6-1 特发性黄斑视网膜前膜分期

分期	检眼镜下改变	FFA检查所见
1	黄斑前有玻璃纸样或湿丝绸样反光	小血管正常或仅轻度蛇行。拱环无改变
2	小血管迂曲或牵拉变直，或有放射状皱褶	拱环变形，小血管无渗漏
3	较显著的膜形成，小血管行径明显异常	小血管渗漏，膜染色或透见荧光（黄斑孔）

注：如有假性裂孔而其周围小血管无荧光渗漏者归入2期；有渗漏则纳入3期。

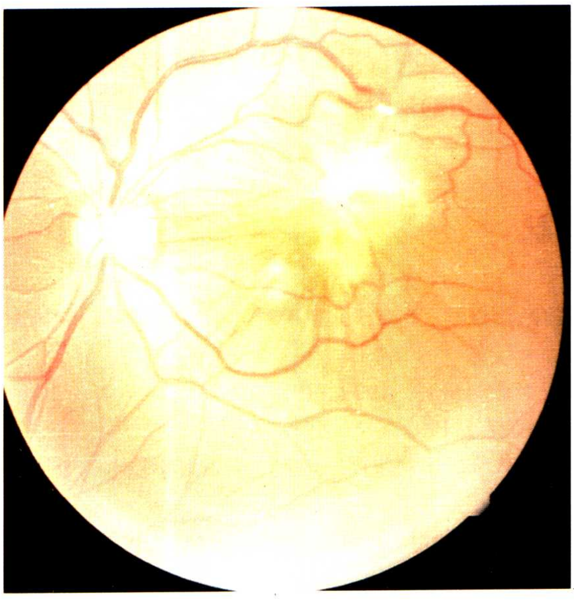


图 6-57　特发性黄斑视网膜前膜

男，63 岁。左眼视力下降，视物变形年余、左眼视力 = 0.6, 不能矫正。Amsler 表检查（+）。FFA 可见黄斑小血管除鼻被牵引拉直外，其他部分明显迂曲，无荧光渗漏。

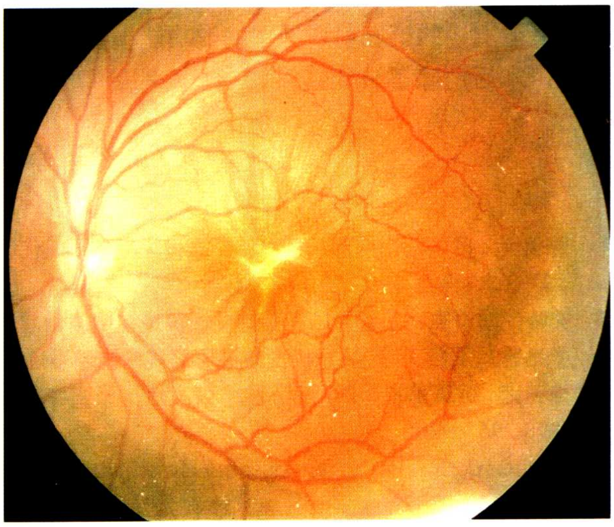


图 6-58　特发性黄斑视网膜前膜

男，67 岁，高血压病 10 余年。近一年多来，左眼视力逐渐下降，视物变形。左视力 = 0.2，不能矫正。中央视野有 7° 相对暗点，虚性。FFA 可见黄斑小血管迂曲，无荧光渗漏。

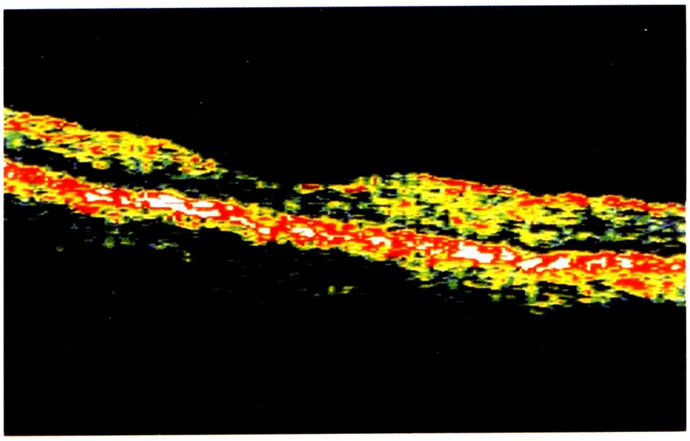


图 6-59　正常黄斑 OCT 图像

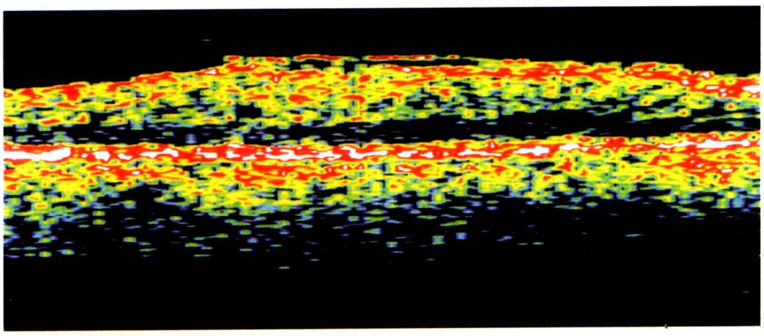


图 6-60　特发性黄斑视网膜前膜 OCT 图像

女、62 岁。两眼黄斑视网膜前膜，本图为其右眼 OCT 图像（本病例由李勇、戴虹、卢颖毅医师提供）

【治疗与预后】

本病多数病例能长期而稳定的保持较好视力，预后较佳，除必要时试用碘剂外，一般不必治疗。少数发展至上述的第三期病例，如视功能损害严重，可考虑玻璃体切割视网膜前膜剥离术。手术方法详见专书。术后消除了玻璃体对黄斑中心凹的牵引，使黄斑皱褶趋向平复，视功能亦可望改善。

主要参考文献

1 陈钦元．黄斑部视网膜前膜．见：聂爱光主编．现代黄斑疾病诊断治疗学．北京：北京医科大学－中国协和医科大学联合出版社，1997.131 ~ 135

2 文峰，窦晓燕，吴德正，等．特发性黄斑视网膜前膜的眼底分析．眼科研究，1999，17：364

3 张惠蓉，王薇（综述）．特发性黄斑部视网膜前膜．中国实用眼科杂志，1997，15：608

4 徐尧南．黄斑部视网膜前膜．见：魏文斌，张晓峰，方严主编．当代临床眼科进展．合肥：安徽科学技术出版社，1998.295 ~ 300

5 Machemer R. Pathogenesis and classification of massive preretinal proliferation. Br J Ophthalmol, 1978, 62 : 737

第十四节　原发性脉络膜萎缩

一、脉络膜萎缩

脉络膜萎缩（choroidal atrophy）由于在检眼镜下可见到脉络膜血管呈黄白色，推测为血管硬化，故曾称之为脉络膜硬化症（choroidal scleroses）。但荧光眼底血管造影及病理组织学检查均不支持，故近期文献中，已逐渐被改称为脉络膜萎缩。脉络膜萎缩是否是原发于脉络膜尚存有疑问。Krill（1977）认为此病是继发于色素上皮层病变后的废用性萎缩（disuse atrophy）

本病多系常染色体显性遗传，也有常染色性隐性遗传或散发的报道。

本病分为下列三型：

1．弥漫性脉络膜萎缩（diffuse choroidal atrophy）　视功能改变因病程而有所不同。早期即有夜盲和暗适应障碍。中心视力最初很少受到影响，当黄斑病变明显时则有严重下降，并可检出中心暗点。周边视野随病程发展而逐渐出现向心性缩小，最后呈管状。早期ERG低于正常，晚期消失。EOG早期即有明显异常。

脉络膜萎缩始见于20 ~ 30岁之间。随年龄增长而逐渐加重，并自后极部向周边扩展。初时眼底污暗，有色素紊乱并杂有黄色斑点，常易误认为炎症。以后视网膜色素上皮层及脉络膜毛细血管层萎缩，大中血管暴露，并发展成网状分布的黄白色条带状，此种条带为变性的脉络膜血管（图6-61）。眼底血管荧光造影可见血管内仍有荧光充盈，管径大小正常，提示血流通畅；晚期，在血管周围及附近组织有荧光着色，提示有荧光渗漏。

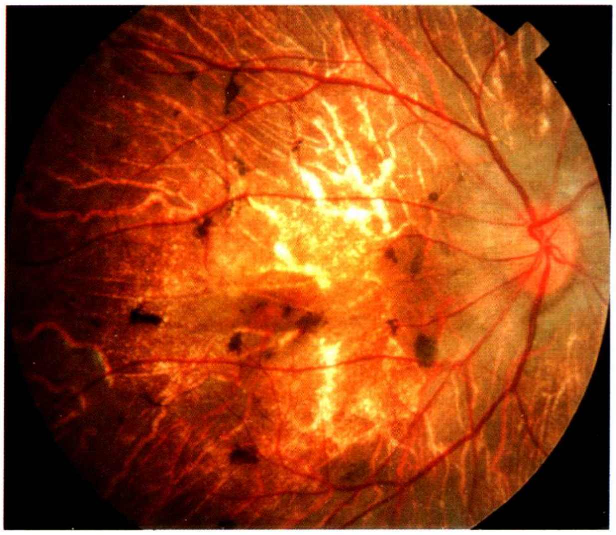


图6-61　弥漫性脉络膜萎缩

男，37岁。自觉视力下降，夜盲三年。右视力0.1;左0.3，不能矫正。周边视野向心性狭窄，右仅存15°；左25°。两眼底改变基本一致，但左眼黄斑中心凹处无色斑掩盖。EOG显著异常。本图为其右眼底像。

检眼镜下，眼底周边部尚可见到散在的色素斑块。视乳头及视网膜动脉一般无明显改变。

2．中心性轮纹状脉络膜萎缩（central areolar choroidal atrophy）　幼年时即有轻度中心视力障碍和昼盲现象，进展缓慢易被忽视。直至视功能有明显损害之后才来就诊，故文献中的年龄大多在30～50岁之间。

视功能改变：幼年即有中心视力不良及昼盲现象，随年龄增长而逐渐加重。可检出与病灶相应的比较性暗点乃至绝对性暗点。病者大多有色觉障碍。ERG、EOG一般无明显改变。

病变一开始，黄斑即出现椒盐样外观的色素紊乱；随着病程的进展，逐渐形成类圆形，境界清楚的典型脉络膜视网膜萎缩病灶，面积1～3PD不等，两眼基本对称，病灶呈灰绿色，有锤击过的青铜片样反光，其中掺杂有棕黑色及黄白色小点；晚期可透见脉络膜大血管，甚至裸露巩膜（图6-62，6-63）。

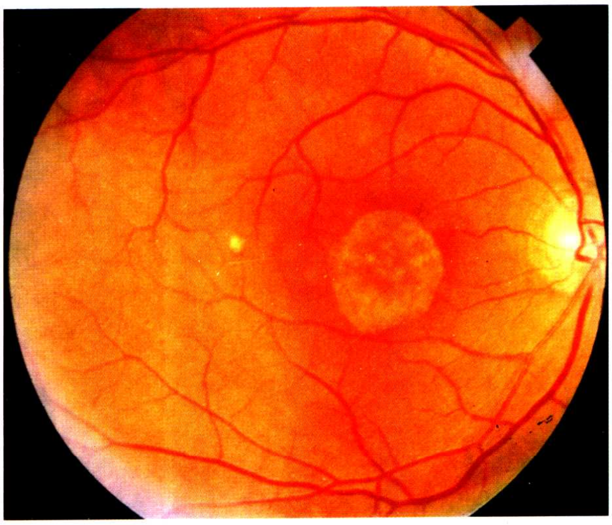


图6-62　中心性轮纹状脉络膜萎缩

男，65岁。右眼自幼视力不良，废用性外斜。右视力=0.02；左=1.0。本图为其右眼底像。

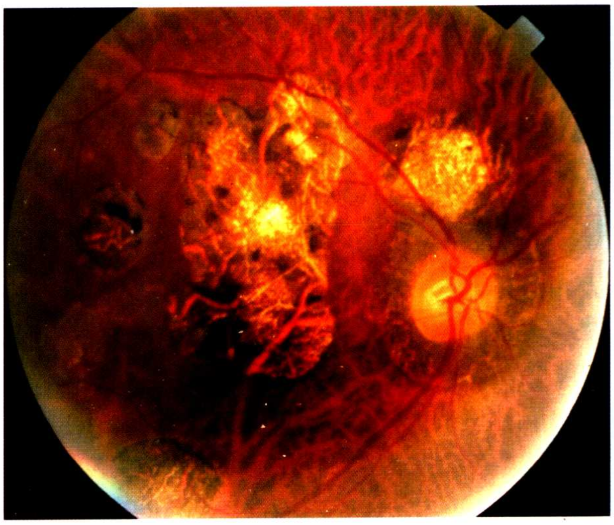


图6-63　视乳头周围及后极部多发性轮纹状脉络膜萎缩

男，72岁，发现视力不良已近20年，近2年来右眼视力更差。右眼视力0.08；左眼0.5。两眼均有老年性皮质性白内障。本图为右眼底像。左眼视力乳头周围亦有环状脉络膜萎缩，黄斑正常。

FFA：视网膜动静脉荧光素充盈时间及病灶以外的背景荧光均无异常，病灶区荧光强弱相间，弱荧光表示色素上皮脱失及脉络膜毛细血管无灌注，强荧光则为脉络膜大血管的荧光充盈。

3．视乳头周围脉络膜萎缩（peripapillary choroidal atrophy）　脉络膜萎缩首先出现于视乳头周围。非常缓慢地向四周扩展，当累及黄斑时，中心视力下降，但可保持旁中心注视。周边视野正常，生理盲点扩大。轻度夜盲。

检眼镜下病灶呈灰黄色，其间杂有浓淡不一、边缘模糊、大小不等的色素斑块，与前述中心性轮纹状脉络膜萎缩相反，病灶境界并不清楚，视乳头及视网膜血管无异常（图6-64，6-65）。

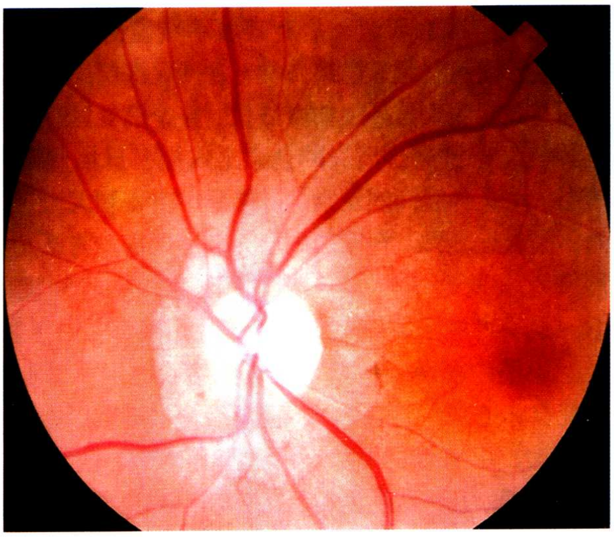


图6-64　视乳头周围脉络膜萎缩

男，50岁，两眼视力不良多年。ou=0.6（不能矫正）。生理盲点扩大。暗适应正常。色觉正常，两眼底基本相同，本图为其左眼底像（本病例由何祥成医师提供）。

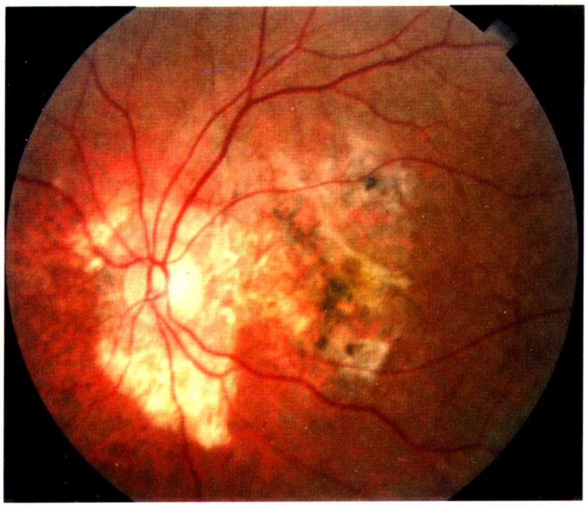


图 6-65　视乳头周围脉络膜萎缩

男，57岁。两眼自幼视力不良渐加重、主诉无夜盲。左眼自5年前起视力高度障碍，右眼在近2年内亦明显下降。两眼底改变相似，但右眼未侵及黄斑中心凹。右视力 =0.2；左 = 0.04. 右眼视野检查：周边未见改变，生理盲点扩大(15° ×20°)。暗适应时间显著延长（对比法）。无家族史。父母近亲结婚。(本病例由王永清医师提供）

二、全脉络膜血管萎缩

全脉络膜血管萎缩（total choroidal vascular atrophy）或称无脉络膜症（choroidaleremia），由 Mauthner 于 1872 年首先报道。当时误认为是一种脉络膜和视网膜色素上皮层的先天性不发育。但以后经过学者的长期观察，发现上述组织的缺乏并不是与生俱来，而有一个进行过程，故又改称为进行性脉络膜萎缩（progressive choroidal atrophy，Sorsby）或进行性毯层 - 脉络膜萎缩（progressive tapeto-chorordal atrophy，Warrdenburg）。

根据家系调查结果，现已确认本病为X染色体隐性遗传病。男性有进行性的典型临床表现，而女性递体（female genetic carrier）则为静止性，眼底及视功能损害轻微，但也有例外。

本病的发病机制尚不明确，关于病变原发部位亦有争论。近期文献大多认为始于视网膜色素上皮，但也有人根据生物化学检查结果推测，认为原发病变位于脉络膜色素细胞（Rodrigues，1984）。

【临床表现】

男性患者的眼底改变，大体上可分成缓慢进行的三期。

初期：眼底赤道前后有轻度不典型的色素性视网膜病变，颗粒状色素游离，位于视网膜深层，色素颗粒之间有色素脱失，外观如椒盐状。整个病变区呈闪亮的灰黄色，透过业已消失的色素上皮层及脉络膜毛细血管层，可见外观尚属正常的脉络膜中血管和大血管。色素不呈骨细胞样，视网膜内层无色素迁徙，与原发性视网膜色素变性不同。初期眼底改变发生时间极不一致，最早可见于婴幼儿；也可较晚，甚至在中年之后。

中期：视网膜色素上皮及脉络膜毛细血管萎缩性改变自赤道部向前后扩展，向后缓慢推进至后极部，脉络膜大、中血管仍保持正常色泽。

晚期：几乎所有色素上皮层均已破坏，脉络膜萎缩，血管消失，裸露出大片巩膜。黄斑部的脉络膜保留时间最长，周边部有时可见小岛样的脉络膜残留，但最后亦将消失。此时，眼底改变虽非常明显，而视乳头及包括视网膜血管在内的视网膜内层却基本正常（图 6-66）。

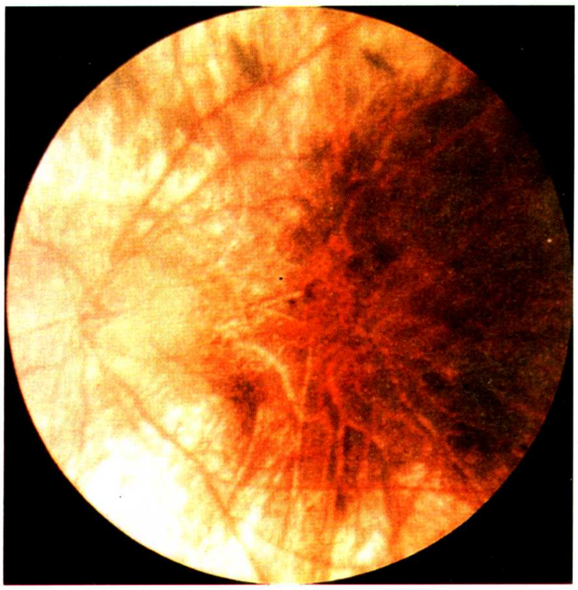


图 6-66　全脉络膜血管萎缩

（引自加藤谦《臨床眼底アトテス》）

本病为双眼性，眼底改变出现前已有夜盲和暗适应障碍。中心视力由于黄斑在晚期才被累及，所以在中年以前尚无严重损害，此后，逐渐减退，在50～60岁时完全失明。视野在病程初期和中期，有不同程度的向心性狭窄，如同时有视乳头周围色素上皮及脉络毛细血管层萎缩时，可检测到相应扩大的生理盲点。晚期视野呈管状，最终完全消失。患者可有蓝色盲。初期ERG明适应部分可以正常，暗适应部分为低波，晚期无波。EOG初期即有异常，晚期熄灭。

女性递体的眼底改变，与男性患者的初期、中期改变类似。病变在出生时或幼年时即已存在，一般为静止性。视功能（中心视力、视野、暗适应、色觉、ERG、EOG）均属正常。如有损害亦轻于男性患者；但也有例外，出现与男性患者相同的进行性严重的眼底改变而致完全失明。

三、回旋形脉络膜视网膜萎缩

回旋形（亦可译作脑回状）脉络膜视网膜萎缩（gyrate atrophy of the choroid and the retina）。由Cutler（1895）及Fuchs（1896）提出并加以命名，是一种少见的常染色体隐性遗传病，父母大多有近亲联姻史。现已证实本病为鸟氨酸代谢异常性疾病。患者有高鸟氨酸血症及鸟氨酸尿症（Simell, Takki, 1973）；高鸟氨酸血症引起脉络膜视网膜萎缩的机制，还不清楚。

文献中本病多见于芬兰、日本，国内报道很少。

【临床表现】

儿童期发病，双眼性，男女性别无差异。

1．视功能损害 自幼即有夜盲，暗适应障碍（视杆细胞终末阈值升高）。ERG在眼底改变尚不明显时已有轻度异常，晚期熄灭。EOG早期已有显著异常，甚或熄灭。视野开始为与赤道部病变区相适应的环状暗点，以后逐渐向心性缩窄，在黄斑功能完全丧失前，残留管状视野。100-hue 检查色觉，有蓝色觉损害。中心视力因多数病例伴有近视，早期即有障碍，但可以矫正；随着眼底病变和晶状体混浊的发展，视力亦逐渐下降，一般在 40 ～ 60 岁时失明。

2．眼底改变 大体上可分成四期：I 期：赤道部及其附近有环状排列的境界清楚、贝壳形、大小不等的灰白色或灰黄色脉络膜视网膜萎缩区，萎缩区内可见脉络膜较大血管，视网膜血管横越其表面，萎缩区边缘有棕黑色素沉着，萎缩区与萎缩区之间的眼底色泽正常；II 期：萎缩区扩大相互融合，并向后极部推进、视网膜血管变细；III 期：萎缩区继续向周边及后极部扩大，直达视乳头周围。IV 期：除黄斑外，其余眼底均已萎缩，萎缩区朝向黄斑的前缘，呈边界清晰的钝圆形；视网膜血管高度狭窄，视乳头正常或呈蜡黄色萎缩（图 6-67，6-68）。

眼底血管造影在病程初期，萎缩区为透见荧光，提示色素上皮层萎缩。病程晚期则因萎缩区内脉络膜全层消失、巩膜裸露而有假荧光及荧光着色。

本病除眼底改变外，约 40% 有后囊下晶状体皮质混浊。约 90% 有近视，多在 7.00D 以上。

【诊断与鉴别诊断】

本病有夜盲、近视、白内障、进行性回旋形脉络膜视网膜萎缩等四个眼部重要体征和症状，以及高鸟氨酸血症、鸟氨酸尿等为诊断依据。虽然，高鸟氨酸血症患者不一定都有本病，本病也不一定都有高鸟氨酸血症，但毕竟只是少数例外。此外，本病晚期病例的眼底象。与全脉络膜血管萎缩症（无脉络膜症）相似，Takki 报道在周边眼底及黄斑有细小、浓密的天鹅绒样色素增生和带有光泽的结晶样小点为本病晚期眼底的典型改变，可资鉴别。

【治疗】

随着对本病生物化学代谢紊乱的逐渐认识，下列各种治疗已被试用于临床。由于本病病程冗长，脉络膜视网膜萎缩又是不可逆转的，这些措施是否能控制病变发展，尚难肯定。

1．维生素 B_6（pyridoxine）为鸟氨酸酮酸转氨酶的辅酶，部分病例在每日内服维生素 B_6 350 ～



图 6-67 回旋形脉络膜视网膜萎缩（第二期）
（引自加藤謙《臨床眼底アトテス》）

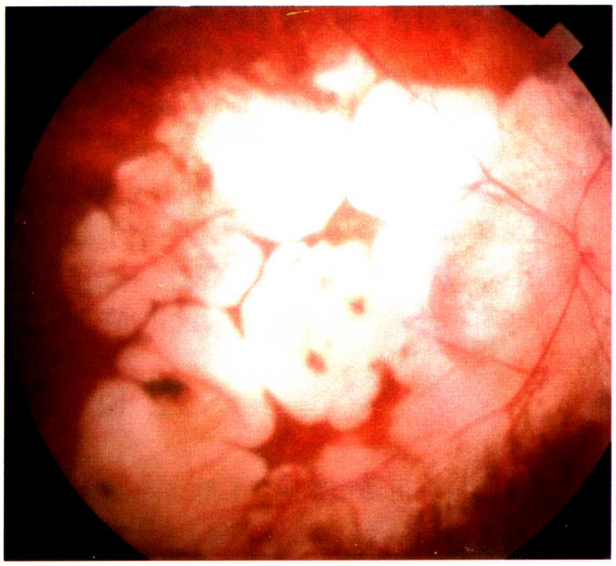


图 6-68 回旋形脉络膜视网膜萎缩（第四期）
女，64 岁，ou=0.06(－6.00D → 0.12)。自幼夜盲。祖父母近亲结婚，家族中无类似病史。两眼底改变相似。本图为其右眼底像。ERG 显著异常，EOG 熄灭。

700mg，一周后，可使血浆内鸟氨酸含量下降45%～50%，三周后，尿排出鸟氨酸含量可至正常（Berson，1978；Welebor，1978；Kaiser-Kupfer，1980）。但亦有治疗无效的报道。

2. 赖氨酸与鸟氨酸有相互拮抗，故对于高鸟氨酸血症时，补充赖氨酸是可行的。但是否对视功能及眼部病变有影响，文献上未见记载。

3. Valle 提出低蛋白、低精氨酸饮食，使血浆鸟氨酸减少；将尿素循环中鸟氨酸之前体物质精氨酸从饮食中除去的这种措施，是否合理尚有争论。

4. 早坂征次等考虑到，由于此病鸟氨酸铜酸转氨酶活性低下，脉络膜视网膜内脯氨酸缺乏，对本病病变产生起着主要作用；故建议持续内服脯氨酸（每日2～3g），据初步观察，对早期病例似有一定效果。

主要参考文献

1 廖菊生．中心性晕轮状脉络膜萎缩．眼底病，1987，3：10

2 张起会，张意可，冀天恩，等．地图状盘周脉络膜病变（附 20 例报告）．眼底病，1987，3：136

3 卫煊，许时昭，陈守宁，等．脉络膜回旋形萎缩伴高鸟氨酸血症。眼底病，1985，1：111

4 Kaernae J. Choroideremia. A clinical and genetic study of 84 Finnish patients and 126 female carriers. Acta Ophthalmol，1986，64 ((Supple 176)：1

5 Hamilton AM，Bird AC. Geographic choroidopathy. Br J Ophthalmol，1974，58：784

6 Weleber RG，Kennaway NG. Clinical trial of vitamin B_6 for gyrate atrophy of the choroids and retina. Ophthalmology，1981，88：316

第十五节 内因性玻璃体混浊

玻璃体混浊是一种体征。除先天性玻璃体血管残存外，其余都是继发性的，可分外因性与内因性玻璃体混浊（endogenous vitrous opacity）两类：前者如周围组织的炎症、出血、肿瘤及变性等，作为某种疾病的一个体征、并发或后发症，分别见有关章节。继发于玻璃体本身的内因性混浊并不多见。

01250 眼底病诊断与治疗

一、玻璃体液化、脱离

见第一章第二节。

二、闪辉性液化

闪辉性液化（synchysis scintillank）确切的原因不明，有谓由玻璃体 pH 值变化、眼内血管硬化等引起玻璃体营养障碍、高胆固醇血症、钙代谢异常等所致。

检眼镜下可见在液化的玻璃体内有相当密集、大小形态不一的结晶小体，呈金黄色或银白色。当眼球活动时，迅速飘浮摆动，飘浮的幅度很大，眼球静止后又沉向下方。此种结晶小体的组织通过化学检查其组成成分．大多为胆固醇，但也有检测出磷酸钙、碳酸钙、磷酸氨镁等的报道。

本病除有飞蚊症外，视功能无损害。

三、星状玻璃体变性

星状玻璃体变性（asteroid hyalosis）多见于老年男性，但发病年龄可能远远早于就诊年龄，作者曾遇一男性病例，在体检时无意中发现，无任何自觉症状，当时年龄为31岁，正视、单眼，经过45年的随访观察毫无改变，说明病变系静止性。

本病男性多于女性，多为单眼，双眼少见。裂隙灯显微镜下，光束中可见白色闪亮的小圆点，称为星状小体。数量则极为悬殊，自十几个到难以计数，如秋夜晴空，繁星点点，散在于整个或部分玻璃体腔内。当眼球活动时，可见微微飘动，飘动幅度很小，静止时仍恢复至原来位置而不下沉，与上述闪辉性液化不同。

病理标本的电镜扫描观察，星状小体由胶原纤维包绕的表面，还附有许多卫星状小颗粒。小颗粒又是由许多同样大小、排列对称的小圆球聚集而成。星状小体来源不明，化学成分主要为含钙的脂肪酸盐。

本病对视功能无损害，不必治疗，亦无法治疗。

四、 玻璃体淀粉样变性

玻璃体淀粉样变性（vitreous amyloidosis）本病由来自免疫球蛋白的 κ 链和 λ 链的嗜酸性无定形物质沉积于玻璃体所致。除玻璃体外，亦可累及眼眶、眼肌、眼球内外壁，引起眼球突出、眼外肌麻痹、瞳孔不等大、血管周围炎及视网膜出血等病变。

玻璃体淀粉样变性可以是原发的；亦可继发于全身性淀粉样变性；此外，据文献报道约8%的病例有家族史（常染色体显性遗传）。

【临床表现】

视力障碍，飞蚊症。玻璃体内有大小不等、为数众多的棉花团状混浊，有些混浊斑块粘附在视网膜内表面。

【治疗】

视力严重损害者可施行玻璃体切割术。因混浊斑块与视网膜内面紧贴，手术难度较大，不易全部清除。术后常再发。

五、Wagner 玻璃体视网膜变性

Wagner玻璃体视网膜变性（Wagner's vitreoretinal degeneration）由Wagner于1938年首先报道并因此命名。常染色体显性遗传。10岁前发病，进展缓慢。由于患者早期无症状，或仅有远视力不良，而且多数能够矫正，色觉、暗适应均正常，视野亦无明显缩小，因此极易漏诊。

裂隙灯显微镜检查可发现晶状体后玻璃体内有一片纱幕样混浊，玻璃体中央出现液化，呈透明的光学空间，继而发生后脱离，纱幕样混浊逐步演化成细纱状，三面镜下可见细纱状混浊之一端附着于周边部视网膜表面，其余则游离飘拂于液化的玻璃体内。此后，细纱状混浊渐次融合增厚，形成疏密不一的半透明膜，浓厚处如蜡滴状，稀薄处成为孔隙。赤道部及其前后视网膜血管有膜样物遮盖，有的能见到血管白鞘与格子样变性，如果上述玻璃体膜与视网膜粘连广泛，可发生视网膜裂孔而导致视网膜脱离。后部眼底可见视乳头血管倒置、褪色，沿视网膜血管有色素改变，有时还有视网膜放射状皱褶。FFA在赤道部及附近有透见荧光，提示色素上皮萎缩，脉络膜毛细血管充盈不全，视网膜末稍血管无灌注，黄斑常无异常。

在多数病例，当尚未发生白内障之前，中心视力无明显下降（包括矫正视力），但周边视野有明显缩小。白内障常发生于20岁以后。

一旦视网膜裂孔被确定，为了防止视网膜脱离，可行电凝或激光光凝，必要时应联合玻璃体手术。

主要参考文献

1 董方田．见：张承芬主编．眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998.353 ~ 354
2 Paton D, Duke JR. Primary familimal amyloidosis: Ocular manifestations with Histopathology observations. Am J Ophthalmol, 1966, 61: 736
3 Vallet M, Vallet JM, Leboutet MJ, et al. Primary systemic amyloidosis: An electron microscopic study of the vitreous. Arch Ophthalmol, 1980, 98: 540
4 Hirose t, Lee KY, Schepens CL. Wagner's hereditary vtreoretinal degeneration and retinal detachment. Arch Ophthalmol, 1973, 89: 176

第十六节　先天性黑矇

于1869年由 Theodor Leber　首先报道，故又名Leber先天性黑矇(congenital amaurosis)。少见。常染色体隐性遗传，也有少数显性遗传的报道。父母多有近亲联姻史。

临床上分成两型:

1．**婴儿型**　出生时已经失明，常在数月后被家长发现患儿不能追随灯光而就诊。眼球常显凹陷，有钟摆样类震颤。患儿经常有以拳按压自己眼球的特殊动作。眼底开始时无明显异常，经过一段时间后，眼底周边出现小白点及色素颗粒，呈椒盐样外观；随后，一方面逐渐向后极部扩展，另一方面色素颗粒不断增生融合成骨细胞状。视网膜血管变细，视乳头蜡黄色，色素上皮层和脉络膜毛细血管层萎缩，暴露出脉络膜大血管，形成弥漫性脉络膜萎缩样眼底，甚至形成白化病样眼底。ERG熄灭，EOG显著异常。

2．**少年型**　5 ~ 6岁时视力严重下降，至30岁左右完全失明。眼底表现极不一致，多数病例周边

部有椒盐样改变；也有少数病例，即使已完全失明而眼底仍保持正常。

以上两型的部分病例均可伴有精神神经症状，如智力低下、听力障碍、癫痫等，有些年龄较大时可发生圆锥角膜或球形角膜。

本病的诊断，有时非常棘手，当从病史、眼底所见、全身表现等加以全面判断。在已经失明，有神经精神改变而眼底无明显改变者，易误诊为皮质盲；ERG 熄灭系诊断本病的有力根据。

Senior-Loken 综合征即眼－肾综合征（oculorenal syndrome）眼底及视功能损害与本病相似。但前者有肾功能不全，不同于本病。

本病尚无有效治疗。因患儿血清微量元素检查，锌含量明显低于正常儿童，认为由于锌的缺乏影响了视网膜代谢。但即使给予补充，也不能改变其发展。

主要参考文献

1 陈宗蕊，李荣德．家族性类脂性视网膜病变．见：郭秉宽主编．中国医学百科全书眼科学．上海：上海科技出版社，1985.88

2 赵明威，张承芬．Senior-Loken 综合征．见：张承芬主编．眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998．457

第七章

视网膜与脉络膜的浆液性脱离

第一节　视网膜脱离

视网膜脱离（retinal detachment）是视网膜神经上皮层与色素上皮层之间的分离。应名为视网膜神经上皮层脱离（或分离），视网膜脱离仅是习惯用词。胚胎学上，视网膜的神经上皮层和色素上皮层分别由视杯的内层和外层发育而成。正常时，两层之间除在视乳头边缘与锯齿缘处有紧密连接外，其余部分，需依赖色素上皮细胞微丝状突触（villi of the pigment epithelial cell）包绕视细胞外节，以及粘多糖物质的粘合而疏松地附着在一起，视网膜才能发挥其生理功能。当某种液体（如液化了的玻璃体、脉络膜的炎症渗出液或浆液性漏出液等）进入两层之间，或神经上皮层受到来自玻璃体方面的牵引，使视网膜色素上皮层与神经上皮层分开时，称为视网膜脱离。视网膜脱离后，视细胞营养遭受障碍，如不及时复位，使整个神经上皮层发生萎缩和变性，造成视功能不可逆性损害。

视网膜脱离分孔源性、渗出性、牵拉性三类，其中孔源性占大多数。孔源性脱离：即裂孔性，曾称原发性，是指绝大多数情况下，视网膜脱离眼能查到裂孔，但无显而易见引发裂孔的原因，封闭裂孔后视网膜很快复位；渗出性脱离：是指有明确的局部或全身原因，导致脉络膜或／及视网膜渗出或漏出，液体积聚于神经上皮层下，消除发生原因后，视网膜可自行复位；牵拉性脱离：是指玻璃体（包括玻璃体基底部）存在明显的机化膜、机化条索，并与视网膜有广泛粘连，这些机化物的瘢痕收缩是引起脱离的直接原因，只有在消除、松解了此种因素后，视网膜才能复位。少数情况下，渗出性和牵拉性脱离也可见到裂孔，但不是引发脱离的原因，即使封闭裂孔也无助于视网膜复位。以上分类，虽然不能说尽如人意，但就目前而言，还是符合临床实际的最佳方案。

一、孔源性视网膜脱离

孔源性视网膜脱离（rhegmatogenous retinal detachment）为常见病。患者中男性多于女性，约3∶2。多数为中、老年人，10岁以下儿童少见。左右眼之间无差异。双眼罹病率约占患者总数的15%。好发于近视眼，特别是高度近视。

【病因及发病机制】

孔源性视网膜脱离是视网膜变性与玻璃体变性两个因素综合作用的结果。视网膜裂孔和玻璃体变性同时存在，才能引起孔源性脱离，二者缺一不可。临床上发现有些病例已有显著的视网膜裂孔，只要玻璃体健康或相对健康，就不会发生视网膜脱离。同样，仅有玻璃体变性而视网膜无裂孔时，也不会发生视网膜脱离。例如45～60岁人群中，65%患有玻璃体后脱离，但只有少数人发生视网膜脱离。视网膜裂孔往往是在各种各样表现的变性基础上，受到玻璃体 病理性粘连牵引而成。玻璃体的液化、脱离，

一方面减弱了对视网膜神经上皮层贴附于色素上皮层的支撑力，另一方面液化了的玻璃体经裂孔灌注入神经上皮层下，使与色素上皮层分离。两层间积液，习惯上称为视网膜下积液。

1. 视网膜变性与裂孔形成　由于视网膜结构复杂、血供独特，易因种种原因引起变性，周边部和黄斑为变性好发部位。视网膜变性是视网膜裂孔形成的基础。在裂孔发生之前常见有下列改变：

（1）格子样变性（lattice degeneration）：格子样变性与视网膜脱离的关系最为密切。由此产生裂孔者占孔源性脱离眼的40%。格子样变性发病无种族及性别差异，侵犯双眼，其形态和位置常有对称性。多见于颞侧或颞上象限的赤道部与锯齿缘间，呈梭形条状、边缘清晰的岛屿样病灶，长轴与锯齿缘平行。病灶面积大小不等，病灶区视网膜变薄，有许多白色线条，交叉排列如网格状。这种线条与病灶外的视网膜血管相连，很可能就是已经闭塞或带有管状白鞘的末梢血管。病灶区有时还能见到色素斑块分布（称为色素性格子样变性），色素来源于视网膜色素上皮层（图 7-1）。

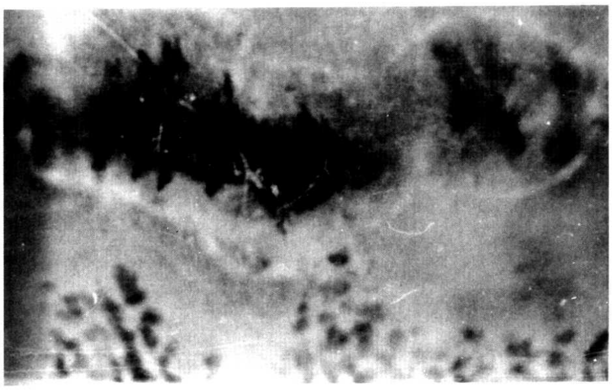


图 7-1　周边部视网膜格子样变性

（2）囊样变性（cystoid degeneration）：好发于黄斑及颞下侧锯齿缘附近，边界清晰，圆形或类圆形，暗红色，小腔隙可融合成大囊腔，所以面积大小差异很大。发生在眼底周边部的网眼状囊样变性，成为簇状而略显高起的小红斑点，邻近玻璃体有纤维状或颗粒状混浊（图 7-2）。黄斑囊样变性初起呈蜂窝状小囊腔，无赤光检查时特别明显。无论周边部或黄斑的囊样变性，均可由小囊腔逐渐相互融合成大囊腔。囊样变性前壁常因玻璃体牵引而破裂，但只有在前后壁全部破裂时才成为真性裂孔。

囊样变性是由多种原因（如老年性改变、炎症、外伤、高度近视等）影响了视网膜的营养代谢，引起神经成分分解，从而在其内丛状层或内、外颗粒层中形成腔隙的一种改变。腔隙内充满含有粘多糖成分的液体。

（3）霜样变性（frosty degeneration）：大多发生于赤道部和锯齿缘附近。视网膜表面可见到一些由细小白色发亮颗粒覆盖的区域，厚薄不匀，如同在视网膜上覆盖了一片白霜。霜样变性可单独出现，也可和格子样变性、囊样变性同时存在。霜样变性靠近赤道部并融合成带状者，亦称蜗牛迹样变性（Snail track degeneration）。

（4）铺路石样变性（pavingstone degeneration）：一般见于 40 岁以上的近视眼患者。好发于下侧周边部眼底。表现为有色素性边缘的淡黄色圆形或类圆形、境界清楚的多发性萎缩病灶。大小不等的病灶排列如铺路石样。病灶中央部脉络膜毛细血管层萎缩，暴露出业已变性的脉络膜大血管层，甚至还能见到苍白色的巩膜。变性区如受到玻璃体牵引，则导致视网膜裂孔（图 7-3）。

（5）视网膜加压发白或不加压发白（white with or without pressure）：将巩膜压陷后眼底的隆起处，成为不透明的灰白色（正常时透明或接近透明），称为加压发白。病变进一步加重时，即使不加压也呈灰白色，称为不加压发白。其后缘有时有一嵴状切线。多见于眼底上方周边，被认为是玻璃体牵引的一个体征。如果玻璃体后脱离扩展，此后缘可被撕开而成为裂孔。

（6）干性视网膜纵向皱襞：皱襞自锯齿缘的齿缘间向赤道部方向伸展，是由过度增长的视网膜组织折叠而成。偶有因皱襞后端受到玻璃体牵拉而产生裂孔。

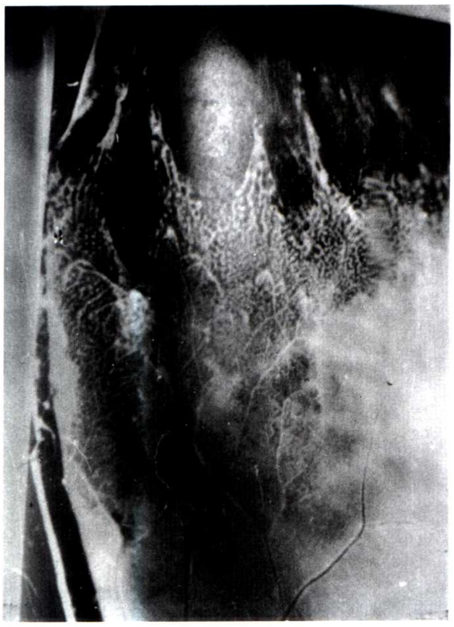


图 7-2 周边部视网膜囊样变性

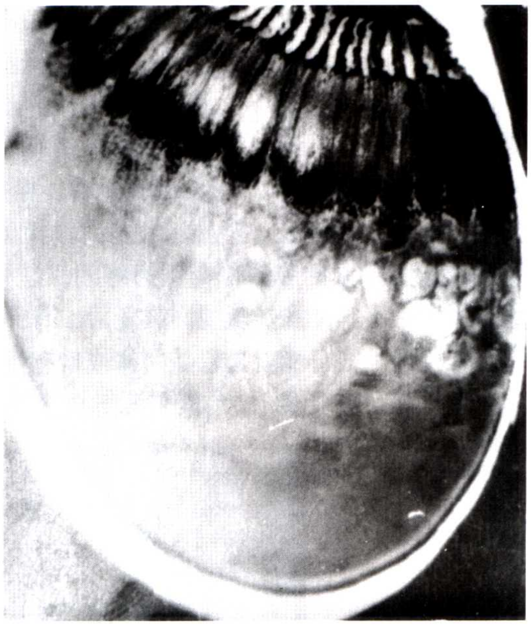


图 7-3 周边部视网膜铺路石样变性

（7）除上述各种视网膜变性为视网膜裂孔形成的前提条件外，亦有人因见到裂孔好发于上、下斜肌巩膜附着点的相应处，推测裂孔形成与此等肌肉的运动牵引有关；有人发现不少患者回忆有眼部外伤史而认为裂孔与外伤有关。事实上，除严重眼球钝性外伤等特殊情况之外，斜肌牵拉和轻微外伤史仅可视为视网膜裂孔形成可能的诱因。

2. 玻璃体变性 是孔源性视网膜脱离的另一必要条件。表现有玻璃体脱离、液化、浓缩、膜形成等有彼此相互联系的病理性改变。

（1）玻璃体脱离（vitreous detachment）：玻璃体脱离是玻璃体临界面与其密切接触的组织之间出现的空隙。多见于高度近视眼及老年患者。玻璃体各个部位的临界面均可发生脱离，以后脱离、上脱离为常见，和发生视网膜脱离的关系也比较密切（图 7-4）。

玻璃体脱离是液化了的玻璃体突破其临界面进入视网膜前，使玻璃体和视网膜内界膜之间分离。如果玻璃体脱离处与视网膜存在粘连，可因牵拉而发生视网膜裂孔。

（2）玻璃体液化（vitreous liquefaction）：是透明质酸解聚，玻璃体由凝胶状态变为溶胶状态，是

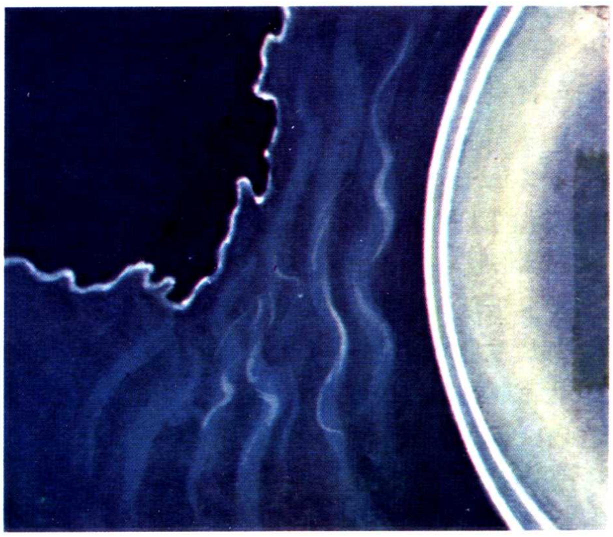


图 7-4 玻璃体后脱离（绘图）

玻璃体新陈代谢障碍而引起的胶体平衡破坏所致。以高度近视眼及老年患者常见。参阅第一章第二节。

（3）玻璃体混浊和浓缩（vitreous opacities and concentration）：引起玻璃体混浊的原因很多，但与孔源性视网膜脱离有关者，均由玻璃体支架结构破坏所致。因此常与玻璃体液化、脱离同时存在。混浊的纤维样条束，有可能导致视网膜裂孔。

所谓玻璃体浓缩，也是一种玻璃体混浊。是在玻璃体高度液化时，支架结构脱水变性而形成的不透明体，故称萎缩性浓缩（atrophic concentration）。与上述玻璃体脱离时的外界面膜状混浊、液化腔内的丝样和絮状混浊等相比，本质上并无多少差异，仅是程度上更加严重，引发视网膜脱离的危险性更大而已。

（4）增生性玻璃体视网膜病变（proliferative vitreoretinopathy，PVR）：其形成机制十分复杂，目前尚未完全清楚。可能有神经胶质细胞、纤维细胞、成纤维细胞、游离色素上皮细胞及其转化成的巨噬细胞等参与。其中色素上皮细胞起着特别重要作用，不仅是膜形成与收缩的主要细胞，而且还产生趋化因子，吸引神经胶质细胞、纤维细胞、成纤维细胞等参与膜形成发生和发展的整个过程。增生膜沿视网膜神经上皮层后界面或玻璃体外界面生长，收缩后可以牵拉视网膜发生皱缩，形成一些固定的粘连性皱褶。甚至可以使整个后部视网膜皱缩在一起，形成一个闭合的漏斗状。

PVR见于视网膜脱离前、脱离时及陈旧性脱离，也可见于视网膜脱离手术之后。是引起视网膜脱离及手术后复发的重要原因。

PVR 的轻重分级见下文。

【临床表现】

1．症状及视功能检查所见

（1）中心视力损害：损害因视网膜脱离的部位和范围而异，后极部脱离时视力急剧下降，周边部脱离初期对中心视力无影响或影响不大。只有在脱离范围扩展到后极部时，才会出现中心视力损害。

（2）变视症：发生于后极部的视网膜脱离或周边部脱离波及后极部时，除中心视力下降外，还有视物变形、变小等症状。

（3）飞蚊症：见于多种原因的玻璃体混浊，当飞蚊症突然加重时，应注意是否为视网膜脱离的前驱症状。

（4）闪光感：是视网膜脱离的一个重要症状，可以是视网膜脱离的先兆。玻璃体病变与视网膜病理性粘连者，在眼球转动时，玻璃体牵拉激惹视细胞而产生闪光感。如闪光感持续存在并固定于视野中的某一部位时，应警惕视网膜脱离于近期内发生。闪光感也可出现于已有视网膜脱离的患者，是由液化的玻璃体自裂孔进入神经上皮层下刺激视细胞所引起。

（5）视野改变：周边部视网膜脱离患者，可以感觉到病变对侧相应部分有阴影或视野缺损。但颞侧视网膜脱离时，其鼻侧视野缺损恰好在双眼视野重叠范围之内，有时不为患者所觉察，当掩盖另眼时始被发现；下侧眼底低位脱离时，上方周边视野的缺损因向上看的机会较少，且受上睑阻挡，也易于忽略，常在视野检查时才能检出。

视网膜脱离后，因营养供应问题，视细胞受到损害，首先影响蓝色觉。正常眼的蓝色视野大于红色视野。在视网膜脱离眼，用白、蓝、红三种视标检查视野，脱离相应区不仅有视野缺损，还能发现蓝色与红色视野交叉。另外，F-ERG 亦可见到异常改变。

2．眼压 视网膜脱离早期面积不大者，眼压正常或略微偏低。眼压随脱离范围扩大而下降。超过一个象限者，眼压轻至中度下降，亦有降至不能用眼压计测出的极低程度，遇到此种情况时，应当考虑是否并发脉络膜与睫状体脱离。视网膜脱离眼的眼球内容并无明显丢失，眼压之所以降低，原因不明，据推测，可能在视网膜脱离后，房水由脉络膜上腔（房水后通道）引流量增加；也可能是房水进入液化的玻璃体后，通过裂孔为脉络膜吸收。

视网膜脱离伴有高眼压者，极为罕见。有三种情况下可以发生：一为病眼原有原发性开角或闭角性青光眼潜在；二为脱离长期失予治疗或手术失败后引起的虹膜睫状体炎症。第三种多见于外伤引起的锯

齿缘断离等裂孔靠近前房的孔源性视网膜脱离。1973 年 Schwartz 首次报道，1977 年 Phelps 命名为 Schwartz 综合征。高眼压的发病机制尚不清楚，初时因见到前房水有棕灰色颗粒状混浊而被推测为由葡萄膜炎症引起的一种继发性开角性青光眼，但对肾上腺皮质激素治疗不敏感、无角膜后沉着物（或不明显）、虹膜无后粘连、视网膜裂孔封闭后眼压可自行恢复正常；特别是房水内并不存在葡萄膜炎时应有的淋巴细胞和中性粒细胞。凡此种种，均不支持葡萄膜炎症的假设。在以后的研究中，房水电镜检查证实，房水中有视细胞外节盘膜片和吞噬此种膜片的巨噬细胞存在，因此认为此种高眼压是由视细胞外节盘膜片脱落后，通过视网膜裂孔进入前房及前房角，覆盖并阻塞小梁网，使房水排出障碍所致。

3．**裂隙灯显微镜及检眼镜检查所见** 眼球前段一般正常。前房可以略深。脱离日久者，偶尔可见葡萄膜轻微的炎症反应，房水 Tyndall 现象弱阳性，角膜后偶有少量棕色细小点状沉着物。

玻璃体液化和混浊，在裂隙灯显微镜光切面下看得极为清楚。液化腔呈无结构的光学空间，液化腔的腔与腔之间，玻璃体支架组织因脱水萎缩而形成丝束样混浊。有时液化腔内及丝束样混浊处有灰白色或略带棕色的混浊小点。视网膜脱离时，常见到玻璃体后脱离或/及上脱离。玻璃体脱离可为完全性或不完全性，不完全者，可见浓缩的玻璃体与视网膜内面有程度不等的病理性粘连，当粘连处因牵拉而导致视网膜裂孔时，与裂孔相应处或其附近的玻璃体后界面，可以见到裂孔盖瓣。玻璃体脱离处，临界面呈不均匀的纱幕状混浊。后脱离时，在脱离玻璃体后界面，往往可见一灰白色环形混浊（Weiss环）（图 7-5）。此环形混浊为玻璃体与视乳头周缘粘连处撕裂脱离而成，历时较久者，呈半月形或不规则形，亦可聚缩成一个不透明团块（组织学检查，主要由纤维星形胶质细胞和胶原组成。Michels，1982）。



图 7-5 玻璃体后脱离（Weiss 环）

上述玻璃体的各种病变，在直接检眼镜下也能见到，但不如裂隙灯显微镜检查清晰、层次分明而有立体感。

直接检眼镜下，视网膜脱离面呈波浪状、半球状隆起。新鲜的脱离，神经上皮层及其下的积液透明，可透见暗红色色素上皮层及脉络膜色泽，但看不清脉络膜纹理。爬行起伏于脱离面的视网膜血管成为暗红色线条，不易分清动静脉，有时还能见到与视网膜血管一致的血管投影。脱离时间较长，神经上皮层呈半透明的石蜡纸状，脱离面的动静脉可以辨别。时间更长的陈旧性脱离，神经上皮层因营养障碍变性而变得不透明，隆起处呈灰白色，凹陷处呈深灰色。神经上皮层下积液，亦因脉络膜渗出反应、纤维蛋白增多而呈浅棕色粘稠液，神经上皮层后面有黄白色小点状沉着物（图 7-6，7-7）。

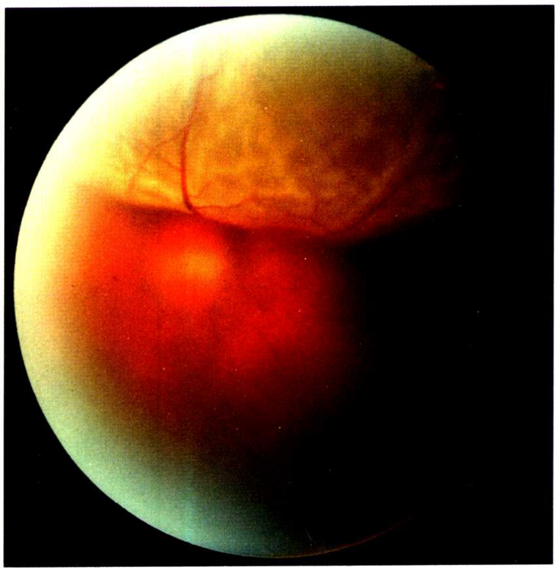


图 7-6　孔源性视网膜脱离

男，60 岁，两眼原有 -4.50 D Sph-1.75D × 180° 近视，玻璃体液化混浊。右眼视力高度障碍（眼前30cm指数）7天。视网膜隆起最高处达+12.00D，裂孔未查到。术中放出视网膜下积液后，在11点钟至12点钟70° 角处见到一鱼嘴样裂孔。

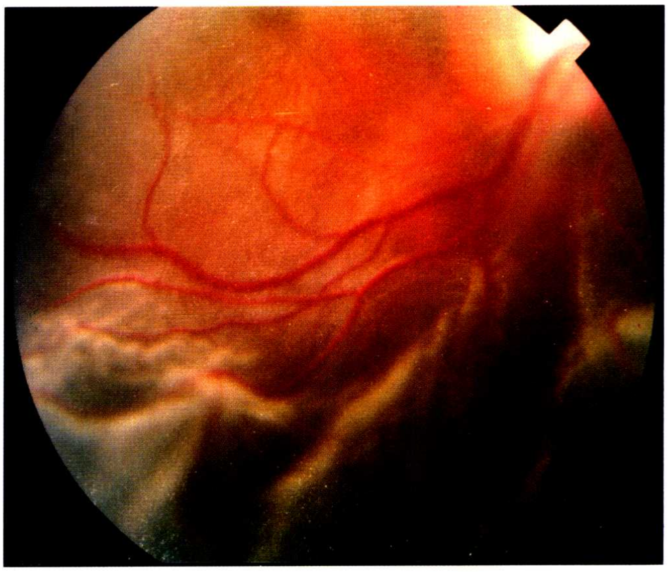


图 7-7　孔源性视网膜脱离

男，22岁。两眼高度视（-10.00D）。右眼视力突然看不见20余天，视力＝0.04（戴原来镜片），术前裂孔未查到，术中放出视网膜下液体后，在鼻侧 2 点钟～3 点钟处有三个大小不等的圆形裂孔。

裂孔往往见于视网膜脱离处，一个乃至数个。眼底颞上侧是裂孔的好发部位。但有时发生于上侧眼底的裂孔，因积液下沉，裂孔及其附近处的脱离反而并不明显（即所谓干性裂孔）。

直接检眼镜在瞳孔充分扩大及转动眼位后，可看清70度左右的眼底，因此在70度以外的周边部裂孔不易发现，需用双目间接检眼镜检查，必要时还需加用巩膜压迫。亦可在裂隙灯显微镜下用三面镜检查。加用巩膜压迫器可以检查到锯齿缘邻近及睫状体平部裂孔或视网膜与玻璃体基底部的一些变性改变。

从理论上说，孔源性脱离应该100%见到裂孔，但临床上由于种种原因，时至今日，虽然检查方法有了很大进步，发现率也仅达 90% 以上。

位于眼底70度范围以内的裂孔比70度以外者易于发现；大裂孔比小裂孔易于发现。小裂孔常在视网膜血管附近，与出血斑容易混淆，需反复多次追踪观察才能得以鉴别（图 7-8）。

圆形裂孔可多个簇状聚合，亦可散在。有的仅有单个，边缘清晰。由囊样变性引起者，裂孔前不能见到与其大小相应的盖瓣。由玻璃体粘连牵拉引起者，可以见到盖瓣（撕脱的神经上皮层）。裂孔位于黄斑者，并不一定引发视网膜脱离。

马蹄形或其类似形态的裂孔，如新月形、舌形、张口形等等，最为多见，约占所有裂孔的 25%～68%。常为单个。此类裂孔均由玻璃体牵拉视网膜所引起。其粘连范围较圆形裂孔时广泛，裂孔大小与粘连范围和牵引强度呈正相关。由于粘连牵拉的一端在视网膜表面，另一端在玻璃体，所以马蹄形裂孔的基底总是朝向周边部，其尖端指向后极部。较大的马蹄形裂孔后缘卷缩，盖瓣掀起后，裂孔实际面积往往大于检眼镜所见。裂孔面积相当于一个象限或更大者，称之为巨大裂孔，是一种特殊类型的裂孔，多见于上方及颞侧眼底，鼻侧少有。裂孔前后缘均可见到脱离了的视网膜组织。其后缘（朝向后极部的一侧）脱离的视网膜往往翻转覆盖于其后方的视网膜之上。裂孔处呈大片暗红色区，为暴露的色素上皮层。巨大裂孔可以大至两个象限以上，甚至扩展为接近 360 度的亚全周裂孔。

线条状裂孔见于周边眼底视网膜，如果线条状裂孔很细，周围视网膜又无脱离，易被误认为末梢血管。

锯齿缘断离（dialysis of ora serrata 或译作锯齿缘截离）发生于锯齿缘或其附近，所形成裂孔面积大小不一，小的仅1/2PD，大的可超过一个象限。大多位于颞下象限。面积较小的锯齿缘断离（包括

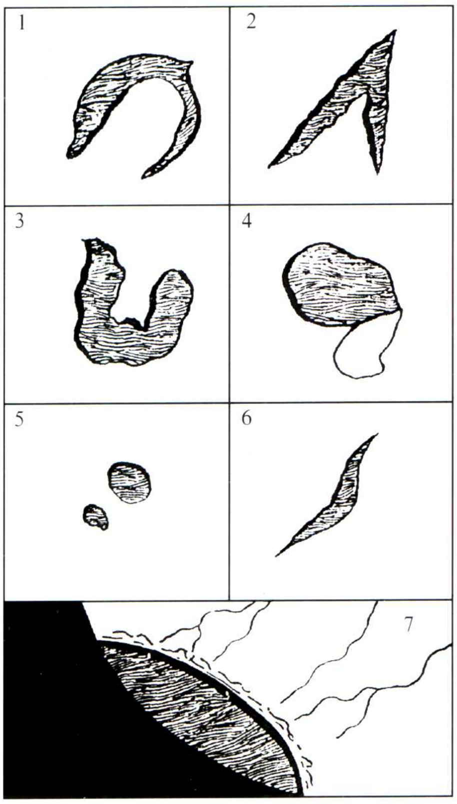


图 7-8 各种形态的视网膜裂孔（示意图）
1. 马蹄形 2. V字形 3. 瓣状 4. 有盖膜片的裂孔
5. 圆形或类圆形 6. 新月形 7. 锯齿缘断离

位于锯齿缘附近的视网膜裂孔），直接检眼镜常规检查很难发现，可用2% 利多卡因液1ml加入1：1000肾上腺素液1滴，球后注射（老年人、心血管病人禁用），使眼球软化，再用棉花签或玻璃棒在离角膜缘5 ~ 10mm间顶压球壁以提高检出率。当然，如能熟练掌握双目间接检眼镜加巩膜压迫或在裂隙灯显微镜下三面镜加巩膜压迫检查，效果更好。

锯齿缘断离线与角膜缘平行。所以特称之为断离的理由，因与周边巨大裂孔不同，断离的裂孔前缘直接为锯齿缘，不能见到脱离了的视网膜结构。其后缘视网膜收缩卷曲成灰白色弧形，与暗红色无视网膜神经上皮层处呈鲜明对比。锯齿缘断离多见于年轻人，单侧发病者常有眼球钝性外伤史；双眼者多继发于先天性视网膜劈裂症（ 图 7-9，7-10，7-11，7-12，7-13， 7-14，7-15）。

4．**增生性玻璃体视网膜病变**（ proliferative vitreoretinopathy,PVR）**及其分级** PVR 是视网膜神经上皮层前、后界面在内的膜样增生。其形成机制已在前文提及。PVR 的轻重，对视网膜脱离形成、手术方式选择及预后优劣估计等方面，均有重要意义。目前常用的分级是美国视网膜协会于1983年



图 7-9 马蹄形裂孔



图 7-10 类圆形裂孔

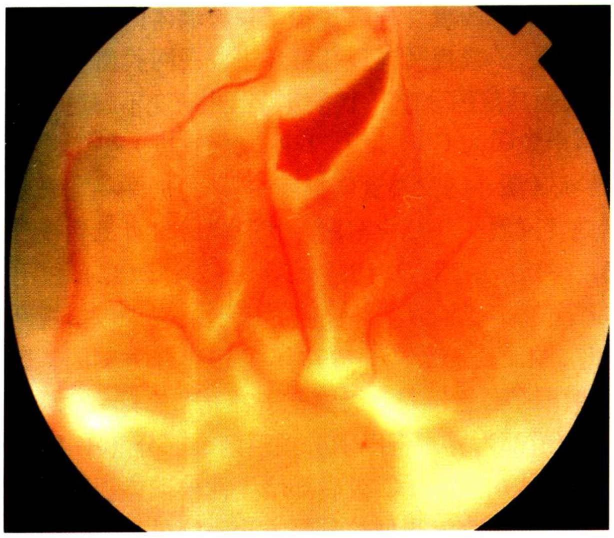


图 7-11　鱼嘴样裂孔

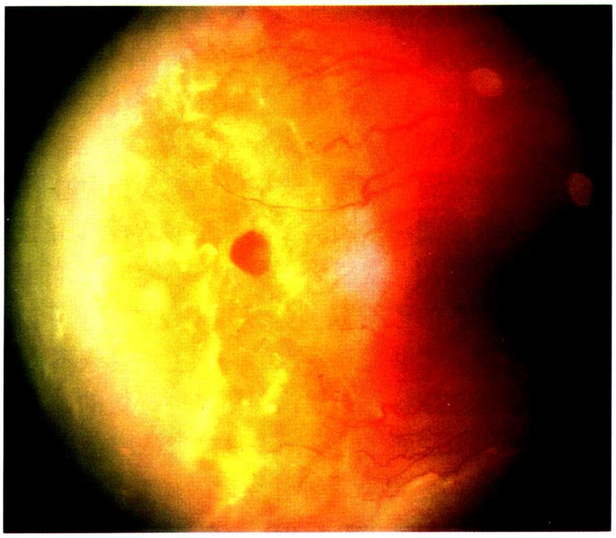


图 7-12　圆形裂孔

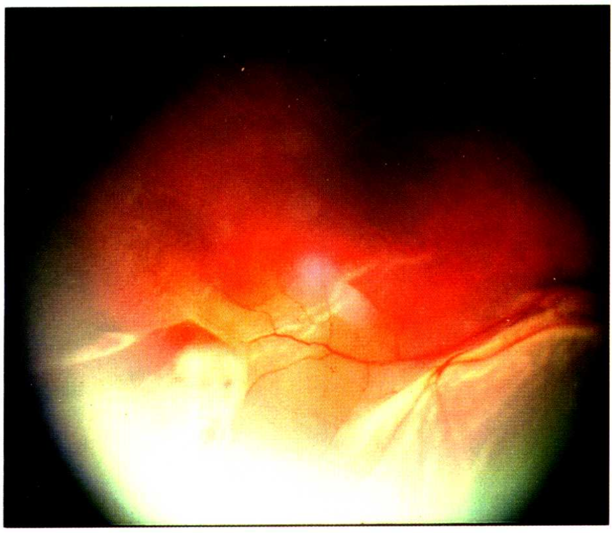


图 7-13　条状裂孔

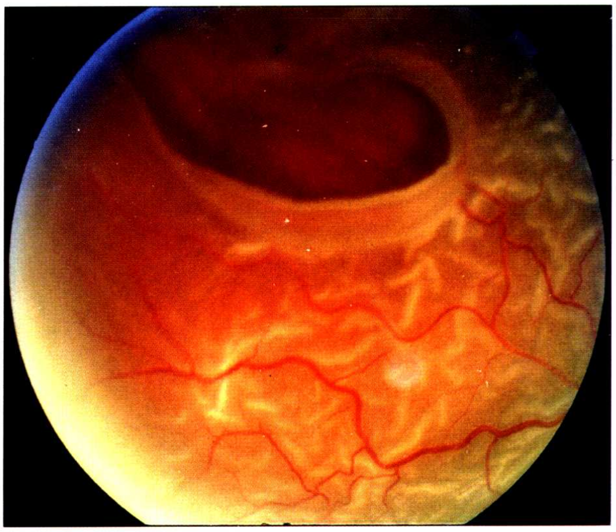


图 7-14　巨大裂孔

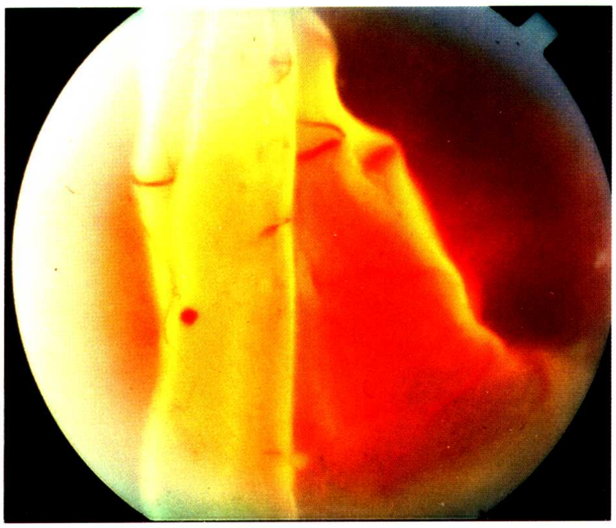


图 7-15　锯齿缘断离

所制订的分级标准：分为轻、中、重、极重，即A、B、C、D四级：A级（轻度）玻璃体内有云雾状或色素性颗粒状混浊；B级（中度）视网膜内面出现皱褶及／或视网膜裂孔有卷边，视网膜血管明显迂曲；C级（重度）视网膜脱离处出现全层固定皱褶，又因其范围分成三个等级，上述病变不超过一个象限为C～1级，不超过两个象限为C～2级，超过两个象限为C～3级；D级（极重度）整个眼底有视网膜全层固定皱褶，皱褶以视乳头为中心形成漏斗状（漏斗的尖端朝向视乳头），再据漏斗宽窄分成：D-1级宽漏斗状脱离，可见眼底后极部35度范围内视网膜，D-2级窄漏斗状脱离，仅可见到视乳头，D-3级闭漏斗状脱离，视乳头不能见到（图7-16，7-17，7-18，7-19，7-20，7-21，7-22）。

以上所说的PVR及其分级并未包括发生于玻璃体基底部、睫状体平部等前部PVR，也未包括视网膜下增生膜，不够完整，也给临床工作带来不便。为此，Machemer等于1991年在1983年方案的基础上提出了修改建议。该建议保留了原分级的A、B级，取消了D级，对C级则作了补充和修订：C级表现为视网膜全层固定皱褶，玻璃体有浓缩条索，以眼底赤道部为界，将PVR分前后两个部分（A-PVR and P-PVR），再用时钟钟点记录病变范围，例如CP-3～6，即为C级后部增生性玻璃体视网膜病变，病变部位为3至6点钟。Machmer等还有一个PVR C级收缩类型的分级方法，因过于复杂，尚未被普遍采用（图7-23，7-24）。

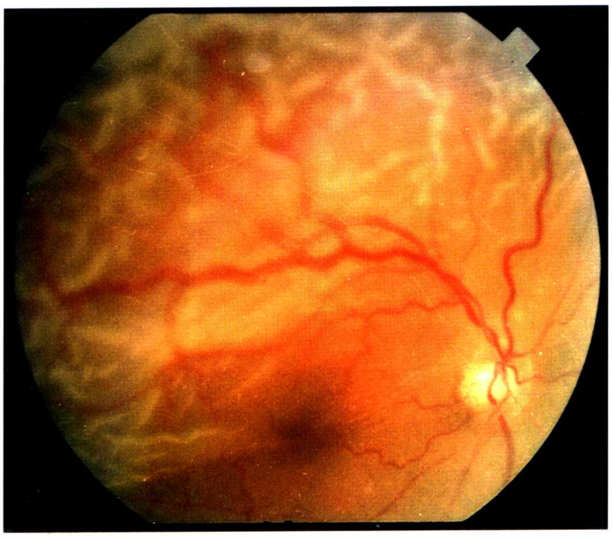


图7-16 PVR（B级）

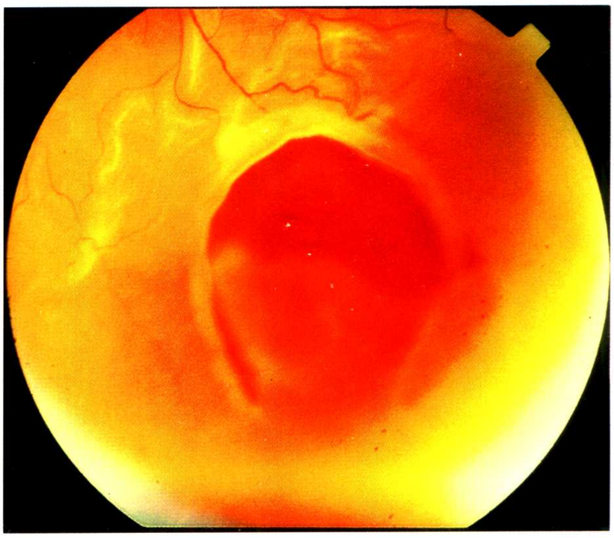


图7-17 PVP（B级，图示裂孔卷边）

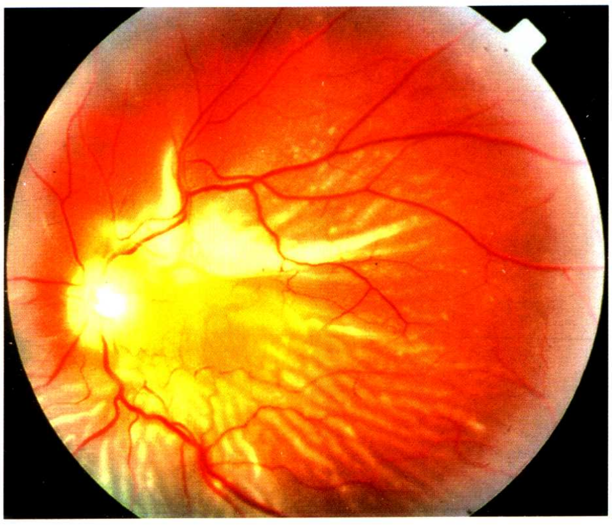


图7-18 PVR（C_1级）

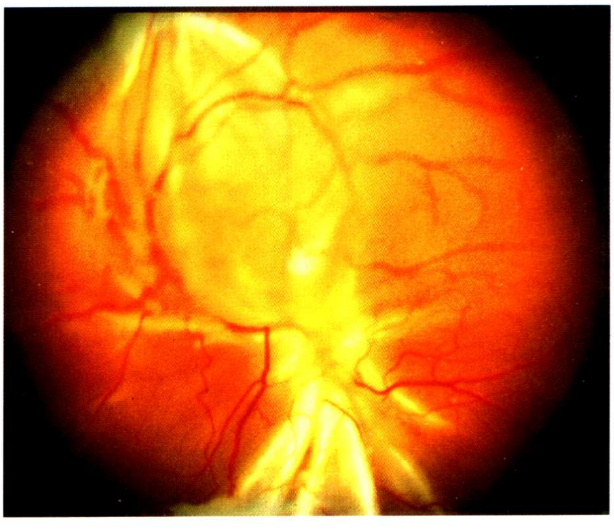


图7-19 PVR（C_2级）

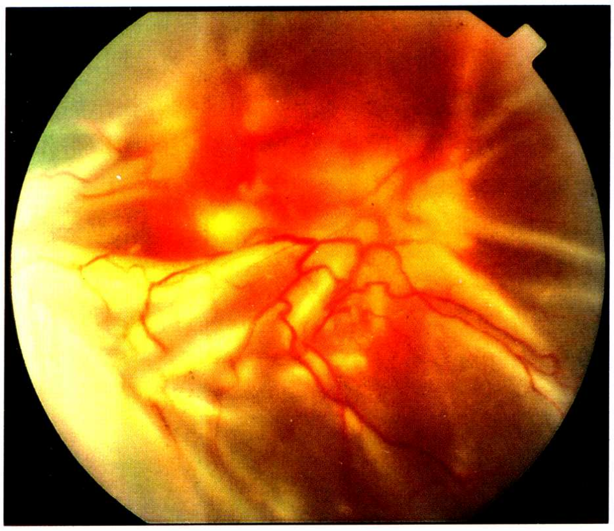


图 7-20　PVR（C_3 级）

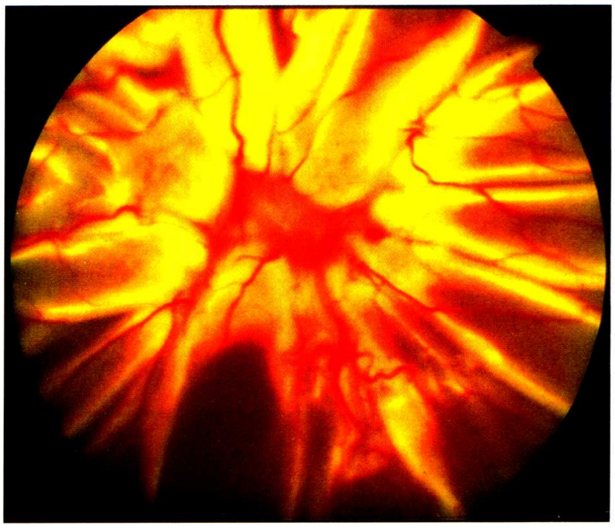


图 7-21　PVR（D_2 级）

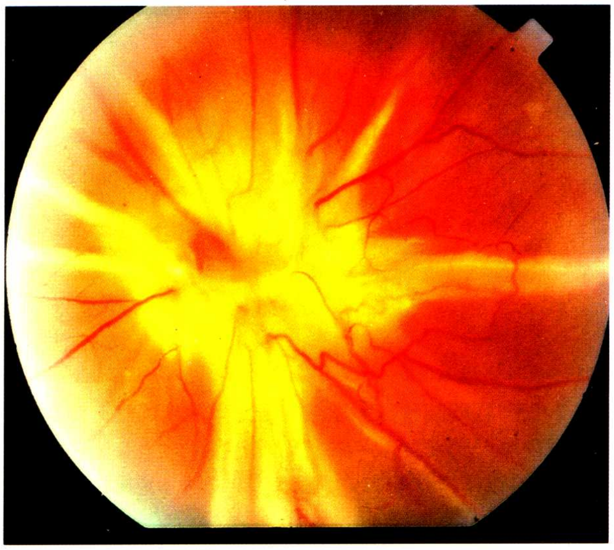


图 7-22　PVR（D_3 级）

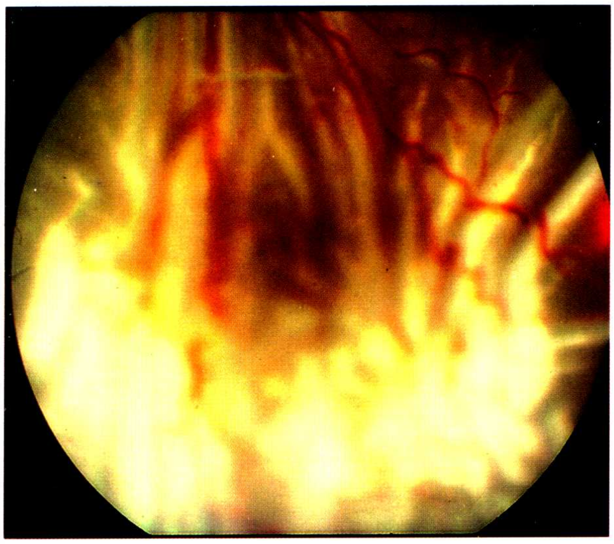


图 7-23　A-PVR

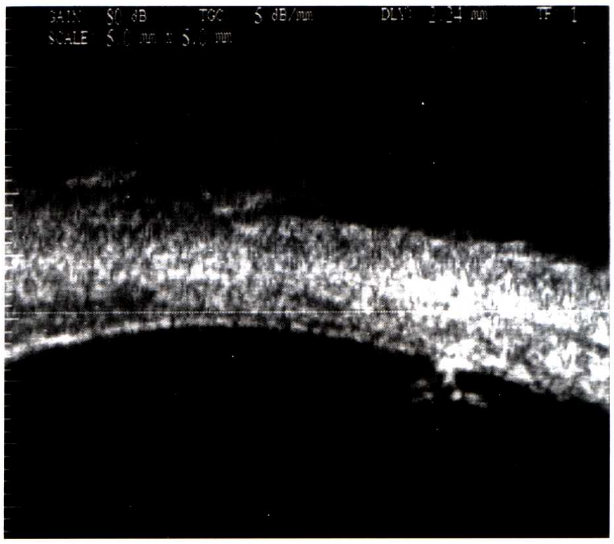


图 7-24　A-PVR 的 UMB 检查所见

5．B型超声表现 因视网膜脱离范围、程度（隆起度）和脱离时间长短的不同，声像图亦各异。新发生的视网膜全脱离，在玻璃体腔内呈现V字形强回声带。回声带纤细明亮，厚薄一致、回声均匀，V字形之底部（尖端）与视乳头缘或其附近相连，另两侧端止于周边球壁。回声带与球壁等长，后运动方向垂直于球壁，回声带与球壁间有液性无回声暗区。范围较大的视网膜脱离，明亮细窄的回声带作弓形隆起，回声带和球壁间亦有液性无回声区。陈旧性视网膜全脱离，因视网膜下及其表面有广泛增殖膜，增殖膜的收缩使脱离呈宽窄不一的漏斗状，从而导致回声带缩短，表现为后运动不明显的Y字形回声带（相当于上述PVR的D-2～D-3级）。陈旧性视网膜脱离的回声带因声衰减而无新鲜脱离时明亮，回声带不均匀增厚。有时在回声带上出现微小光环，光环内无回声，提示为视网膜脱离日久，神经上皮层营养障碍，神经成分分解而形成的囊样变性（图7-25，7-26）。



图7-25 视网膜脱离声像图（新发生的视网膜全脱离）
玻璃体内"V"形强回声带，"V"形尖端与视乳头缘连接。
两翼前端止于周边球壁。光带与球壁间为无回声液性暗区。

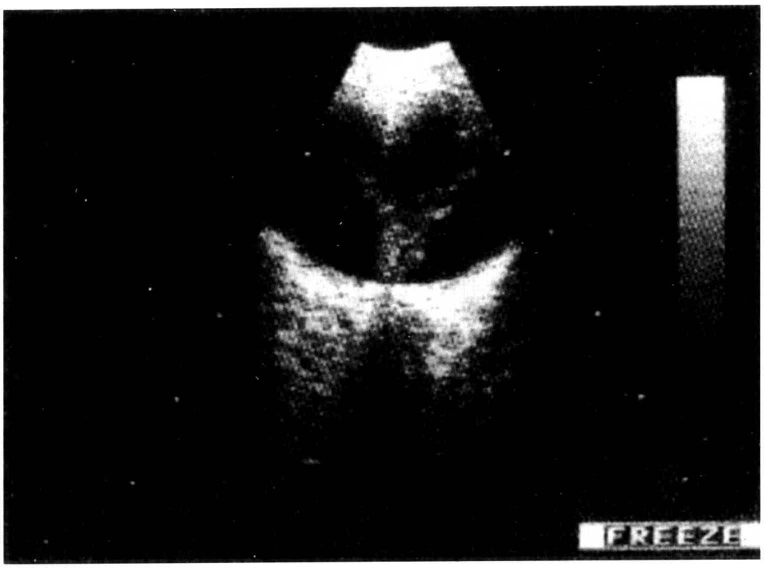


图7-26 陈旧性视网膜全脱离B型超声声像图
玻璃体暗区内"Y"字形光带，底与视乳头相连接，
两翼止于周边部球壁（本图由李舒茵医师提供）

对于视网膜小裂孔，超声不易探及，但当裂孔面积大于声束时，可见回声带中断，断裂端向玻璃体腔内翘起（图 2-27）。

几种特殊情况的孔源性视网膜脱离

1. **脉络膜缺损伴有孔源性视网膜脱离** 脉络膜缺损为胚胎发育期间胎儿裂闭合不全所致。缺损区的神经上皮层易于发生脱离。因缺损区透明的视网膜神经上皮层下直接为白色巩膜，所以多数患者不能发现裂孔。裂孔多位于缺损区内或其边缘，术中应注意封闭脉络膜缺损区的后缘边缘，但由于缺损范围大，效果不良。

2. **无晶状体眼或人工晶状体眼的孔源性视网膜脱离** 视网膜脱离发生于白内障手术后一至数年。原因较多，术中有玻璃体溢出以及有玻璃体嵌顿于切口者，最易发生（约65%）；其次是采用的手术方式，特别是过去一度风行的囊内摘出术，因虹膜-晶状体的屏障作用减弱或消失，导致玻璃体脱离，使玻璃体与视网膜病理粘连 处的牵拉力骤然加大，裂孔形成而引起视网膜脱离。现代囊外摘出术加人工晶状体植入术后，如果后囊膜完整，较少有视网膜脱离发生。但在术中发现晶状体后囊膜高度混浊，或术后 炎症反应较强并有人工晶状体后界面增生膜形成，给予后囊膜切开（手术或激光）者，则脱离的发生率有所增加。裂孔多位于眼底周边部，常为多发性。

3. **黄斑裂孔性视网膜脱离** 多见于高度近视眼。由于对视功能的损害十分严重，手术后中心视力不易提高或更为降低，因而一直是眼科临床的一个棘手问题。黄斑裂孔形成原因有萎缩性、牵引性和外伤性等数种。萎缩性继发于囊样变性的囊壁破裂；牵引性由玻璃体与黄斑视网膜之间有病理性粘连，当玻璃体产生不完全后脱离时，因粘连牵拉而引起裂孔；外伤性黄斑裂孔大多见于眼球前部的钝性冲击，因应力作用而导致黄斑产生裂孔。

黄斑裂孔性视网膜脱离一般局限于眼底后极部，特别是在初起阶段。但随着病程延长，不少病例可向下方或颞侧扩展，甚至形成视网膜全脱离。

4. **脉络膜脱离型视网膜脱离** 孔源性视网膜脱离伴有睫状体及脉络膜脱离者，称为脉络膜脱离型视网膜脱离。起病急骤，进展迅速。多见于老年人、高度近视、无晶状体眼。眼压极低，前房加深，同时出现睫状充血、虹膜及晶状体颤动、Tyndall现象强阳性、少数色素性角膜后沉着物（极少有灰白色或羊脂状沉着物）、虹膜瞳孔缘后粘连、玻璃体混浊（包括增生膜）、眼痛、睫状区触痛等葡萄膜炎的症状与体征。眼底检查不能见到脉络膜和视网膜的炎症改变。此时，视网膜脱离呈范围广阔的浅脱离，裂孔常被小皱褶掩盖而不易发现。在应用肾上腺糖皮质激素治疗后，由于脉络膜脱离缓解，视网膜脱离亦随之隆起。



图 7-27 视网膜巨大裂孔性脱离声像图

（脱离的视网膜连续光带中断，右侧箭头所指，断裂处光带向玻璃体腔翘起）

睫状体脉络膜脱离发生于孔源性视网膜脱离之后1～3周或更长时间，所以详询病史对于与普通孔源性视网膜脱离的鉴别极为重要。患者先有视网膜脱离症状，然后再有眼痛、角膜周围充血等葡萄膜炎症改变。

脉络膜脱离型视网膜脱离极易发生 PVR，PVR 更增加了手术难度，也是手术失败的主要原因。

睫状体脉络膜脱离的眼底所见，参阅本章第三节。

5．**巨大裂孔性视网膜脱离** 巨大裂孔的定义已如前述。巨大裂孔的发病机制还不完全清楚，据推测可能与玻璃体基底部后缘视网膜压迫变白变性、格子样变性，以及前部玻璃体高度液化与纤维化有关。

巨大裂孔性视网膜脱离多见于高度近视眼，近视度往往超过8.00D。病程之初，在双目间接检眼镜加巩膜压迫检查，可发现眼底周边部有多个小裂孔，而后相互融合形成大裂孔，大裂孔两端撕裂，使裂孔更加扩大。当裂孔大于 150 度时，其后瓣发生翻卷。并易于产生 PVR，使手术非常困难。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床所见，诊断并非十分困难。而位于周边部范围较小的脱离，每易漏诊。

查到全部的视网膜裂孔不仅是诊断孔源性视网膜脱离的根据，也是手术成败的关键之一。因此，如何能够准确且无遗漏地找到所有裂孔，极为重要。大概有80%的裂孔发生于眼底周边部，颞上侧尤为多见，颞下侧次之、鼻上侧更次之，鼻下侧最少。当视网膜脱离隆起较高时，这些周边部裂孔常被遮掩，必须从各个角度仔细寻找。在用双目间接检眼镜加巩膜压迫仍无法找到的情况下，可加压包扎双眼，让患者静卧数日，待视网膜略显平复后再行检查。视网膜脱离范围大、隆起度高者，往往存在几个裂孔，不能满足于一个裂孔，特别是一个小裂孔。除在脱离区寻找裂孔外，也应注意未脱离或脱离不明显区域，尤以上方眼底裂孔，因液体下沉，裂孔及其附近处不一定能见到视网膜脱离。视网膜脱离的位置和形态，有时也有利于裂孔寻找，眼底上方脱离，裂孔总是在上方脱离区内；下方脱离，如果脱离呈半球状隆起，裂孔可能在其正上方；如果是下方的广泛性脱离，裂孔可能在脱离区边缘较高一侧的上方；如果两侧高低基本一致，则裂孔常在其下方周边处。患者主诉有时也能提供一些寻找裂孔的线索。视野中暗区及闪光感最先出现的位置，与之相对应处往往是裂孔所在部位。

脱离区的小裂孔，应与视网膜出血点注意区分。在能用裂隙灯显微镜检查到的范围内，因检者有立体视，所以两者较易鉴别，但在周边部时却非常困难，虽然双目间接检眼镜检查时也有立体视，而因成像太小，往往难以看清。必须在一段时间内反复观察，或试用巩膜压迫器顶压可疑处（裂孔被顶起后变色，出血则不变）才能确定。

孔源性视网膜脱离需与下列眼病鉴别：

1．**视网膜劈裂症** 获得性视网膜劈裂症多见于老年人，劈裂位于下方周边眼底，呈半球状隆起，由囊样变性融合发展而成。内壁菲薄透明，外壁缘附近可见色素沉着。如果其内外壁均有破裂，成为真性裂孔而发生视网膜脱离。先天性视网膜劈裂症大多发现于学龄儿童。有家族史。病变位于颞下方，双眼对称，病变处视网膜血管常伴有白鞘。当其内壁破裂后，与锯齿缘断离很相似。参阅本章第二节。

2．**中心性浆液性脉络膜视网膜病变**（中浆病） 周边部视网膜脱离波及黄斑部时出现变视症和小视症，与中浆病症状相同，应扩瞳后仔细检查周边部眼底。

3．**葡萄膜渗漏**（uveal effusion） 即脉络膜渗漏（choroidal effusion）。常伴有视网膜脱离。半球状隆起，视网膜神经上皮层下积液能随体位改变而迅速移动。无裂孔。详见本章第四节。

4．**泡状视网膜脱离** 脱离面光滑，无波浪样皱褶，神经上皮层下积液清澈，能随体位改变而迅速流动，无裂孔，与本病不同。参阅本章第五节。

【治疗】

迄今为止，孔源性视网膜脱离仍以手术治疗为惟一手段。手术原则为封闭裂孔及解除或缓解病变玻璃体对视网膜的牵拉。在与裂孔相应处巩膜面加以冷凝或电凝，从而引起局部脉络膜反应性炎症，放出视网膜下积液、使视网膜神经上皮层与脉络膜等邻接组织发生局限性粘连以封闭裂孔。为了达到这一目的，还要设法缓解或消除玻璃体对视网膜的牵拉。如巩膜缩短、巩膜外加压、层间填压、环扎等球壁

手术，以及玻璃体切割术、玻璃体腔内注入某种气体或液体等，都是围绕着这一目标设计的。随着玻璃体手术及激光光凝术的日益进步，使原来难以治疗的视网膜脱离有了治愈的可能。根据视网膜脱离情况和玻璃体膜形成情况，如何选择适当的手术方法、术中及术后并发症处理等等，俱见专著，本书从略。

必须提出，如前文所述，孔源性视网膜脱离是视网膜变性与玻璃体变性综合作用的结果，因此，从这一观点来说，手术治疗仅属对症治疗，并非病因治疗，为了在手术治愈后防止视网膜和玻璃体变性继续发展而再次发生视网膜脱离，选用一些抗组织退行性变及改善脉络膜、视网膜微循环药物还是需要的。作者的经验：长期坚持内服中药杞菊地黄丸（成药）、驻景丸（成药）等，有一定作用。

【预防】

孔源性视网膜脱离双眼发病率约15%，所以当一眼已发生脱离时，另眼必须充分扩瞳后仔细检查眼底。如果发现有视网膜变性，特别是已存在裂孔与浅脱离、玻璃体变性（液化及膜形成）者，就要及时采取适当手术以防止脱离进一步扩展。

发现于周边部的裂孔，在相应巩膜面施加冷凝；倘若裂孔及其附近无视网膜脱离（即所谓干性裂孔），可行激光光凝。黄斑裂孔，只要玻璃体无明显异常，或虽有玻璃体后脱离，但在裂孔缘未见有粘连，仍保持有较好视力者，无论手术治疗或激光光凝均宜慎重。

【预后】

概言之，视网膜脱离范围越小、裂孔数越少、裂孔面积越小、玻璃体膜形成程度越轻，手术成功率也越大。反之则小。术前或术中未能找到裂孔、玻璃体与视网膜有广泛粘连术中未能给予解除、病理性近视视网膜与玻璃体均有严重退行性变性、高年患者，手术成功率小。先天性脉络膜缺损眼，成功的机会也少。脱离时间在两个月之内的成功率高，时间拖得越长，成功率也就越低。

手术之成败以视网膜是否复位为标准。但视网膜复位，并不一定有相应的视功能恢复。例如病程超过六个月的陈旧性脱离，因视细胞已发生不可逆性损害，即使视网膜术后得到复位，视功能亦不能改善，视野的绝对性缺损依然存在。中心视力的预后，主要因黄斑中心凹是否受害（脱离、囊样水肿、囊样变性、星芒状固定皱褶等）及受损害时间的长短而异。

孔源性视网膜脱离能自行复位者非常少见。原脱离区内或其边缘（脱离与未脱离视网膜的交界处）出现黄白色线条，线条位于神经上皮层之下，视网膜血管跨越其上，称为线状视网膜病变。此种线条可能是神经上皮层下纤维蛋白液体机化的结果。自行复位区内有时还能见到色素斑及脱色斑。该区的整个色泽也和未脱离区不同。由于自行复位均在脱离后经过了一个较长时期，所以与该区相应的视野缺损不可能恢复。如果线条横跨黄斑，则中心视力永久性损害多焦点视网膜电图（mERG）可以显示视网膜脱离范围及手术前后视网膜功能变化（图 7-28，7-29，7-30a,b）。

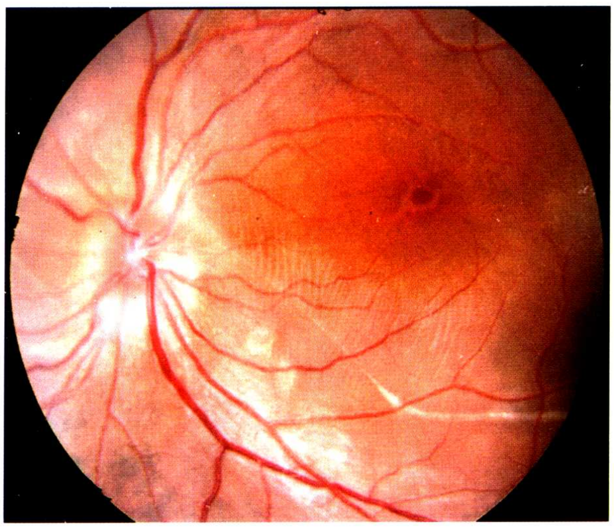


图 7-28　孔源性视网膜脱离

（黄斑干性裂孔，线状视网膜病变）

女，20岁，两眼原有 - 3.5° D近视。半年前，左眼有钝性外伤史，视力严重不良已近4个月，黄斑中心凹裂孔。周缘有晕轮，裂隙灯显微镜光切线有错位，黄斑下侧视网膜皱褶，有一条位于血管下方的斜向黄白色线条（陈旧性视网膜脱离。线状视网膜病变），其下侧有低位视网膜线脱离，视力 0.04，不能矫正。

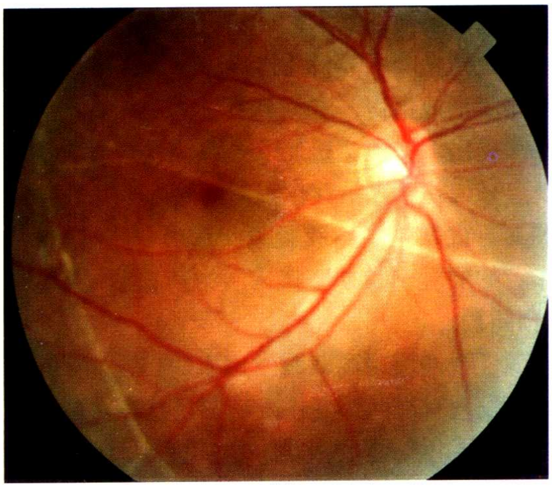


图 7-29 陈旧性视网膜脱离，线状视网膜病变

男，46 岁，右眼视力下降视物变形 8 个月。检影：－4.50 D，不能矫正，白线下侧眼底尚有视网膜浅脱离，颞侧极周边处（用间接检眼镜加巩膜压迫，才能见到）有 2 个圆形裂孔。

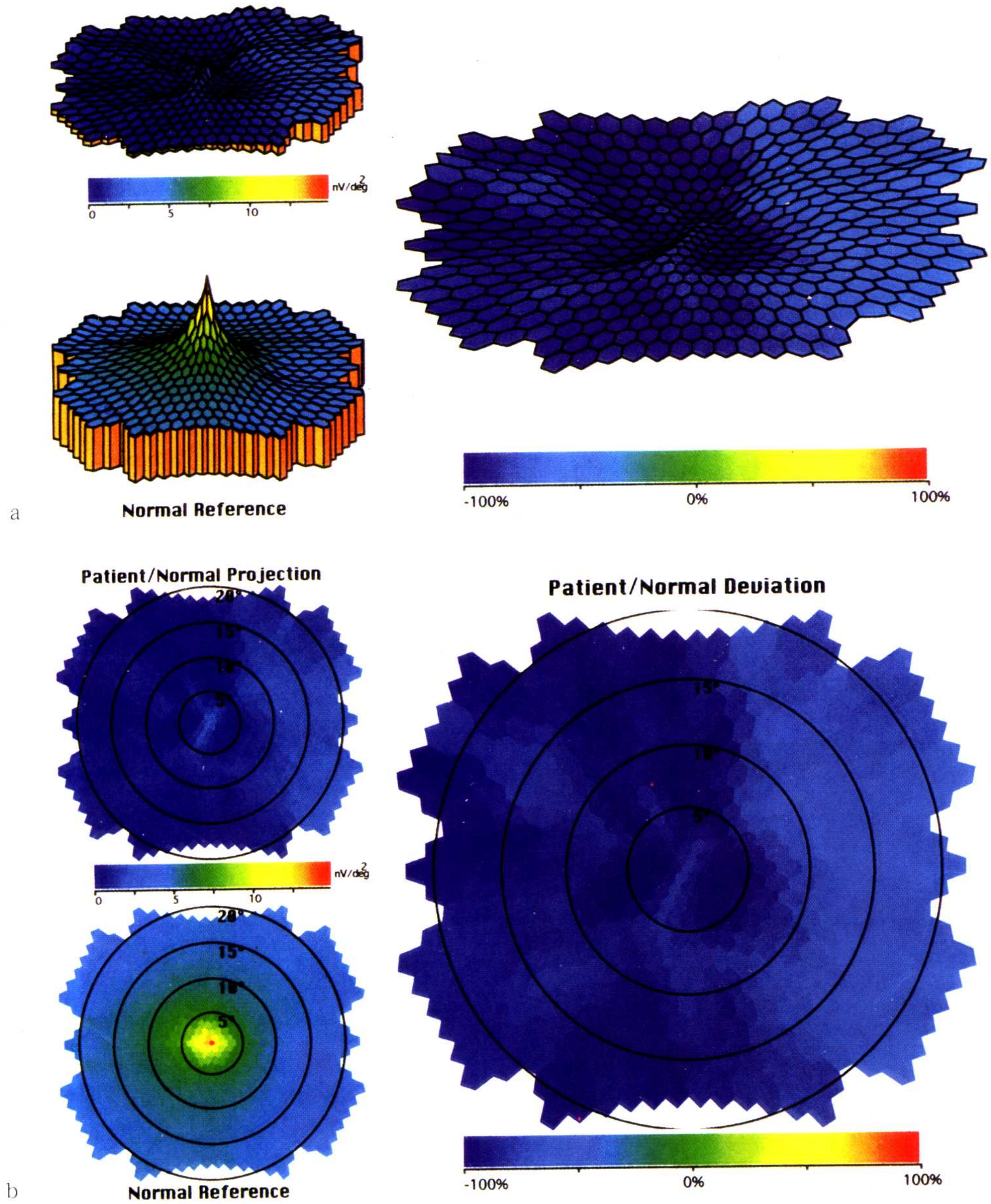


图 7-30 视网膜脱离的多焦视网膜电图（mERG）（戴虹医师提供）

二、 渗出性视网膜脱离

由于脉络膜炎症或循环障碍等原因，使渗出液或漏出液进入色素上皮层下，才是真正意义上的视网膜脱离。但因色素上皮层基底膜就是Bruch膜的内层，粘接牢固，一旦有此脱离，范围甚小，习惯上称为色素上皮层脱离（detachment of the retinal pigment epithelium，EPD）而不叫做视网膜脱离。所以渗出性视网膜脱离（exudative retinal detachment）是脉络膜渗出液或漏出液，透过 Bruch 膜、色素上皮层将神经上皮层与色素上皮层分离的结果。

渗出性视网膜脱离伴发于全身病者，多见于肾性高血压或妊娠高血压综合征，亦偶见于急性 进行性高血压病。白血病及多发性结节性关节炎等亦可伴发。

脉络膜炎症是渗出性脱离最常见的原因。如交感性眼炎、原田病、中间葡萄膜炎等等。穿孔性眼外伤或内眼手术引起眼压急剧下降而导致脉络膜脱离时，可伴发视网膜脱离。

发生于脉络膜或睫状体平部炎症的渗出性脱离均伴有玻璃体混浊。发生于其他疾病者，玻璃体等屈光间质无明显改变。因液体重力作用，脱离大多位于下方眼底，呈半球状隆起，无裂孔。有时隆起呈两个半球状，中间有一狭窄深陷的峡谷，系胚胎发育时胎儿裂粘连所致。

脉络膜肿瘤，如恶性黑色素瘤、血管瘤等等，均能将视网膜向前推起（实体性视网膜脱离）。并因局部组织反应，渗出液蓄积于神经上皮层下而形成渗出性视网膜脱离，在罕有情况下亦能见到裂孔。此种渗出与裂孔混合存在的视网膜脱离，当从超声声像图及 CT 扫描片上确定瘤体的存在和位置。

猪囊尾蚴在视网膜神经上皮层下时，可以并发渗出性脱离。脱离在囊样的虫体之前及其周围。倘囊尾蚴尚未死亡、玻璃体无显著混浊时，用强光照射病灶处，可见囊尾蚴缓慢蠕动。

渗出性脱离在原发病因解除后，视网膜自行复位，不需特殊治疗。详见有关章节。

三、牵拉性视网膜脱离

如上所述，不少裂孔性脱离存在着玻璃体牵拉因素，很多情况下，裂孔均由玻璃体牵拉形成。所以这里说的牵拉性脱离有着特定涵义。是指在玻璃体内有宽阔粗大的机化膜或条索与视网膜有比较广泛粘连，由瘢痕收缩而引起的视网膜脱离。同时，当牵引力集中于一点时，也可撕破该处神经上皮层产生裂孔，此时，牵拉与裂孔并存，如果仅仅封闭裂孔，无助于视网膜复位，与孔源性视网膜脱离不同。

牵拉性视网膜脱离（contractive retinal detachment）多见于增殖性糖尿病性视网膜病变、视网膜静脉周围炎、视网膜中央静脉阻塞、眼外伤等引起的玻璃体积血之后，积血和炎症反应形成的机化膜或条索，对视网膜强力牵拉，是导致脱离的首要原因。此外，早产儿视网膜病变、重症葡萄膜炎睫状体膜形成、睫状体膜向前移位、前部增生性玻璃体视网膜病变（A-PVR）等引起的视网膜脱离，均属牵拉性脱离。

对于发生于比较周边、范围比较局限的牵拉性脱离，可施行巩膜外加压或层间加压，以松解玻璃体机化条索对视网膜的牵引；对范围较大、玻璃体与视网膜有广泛粘连者，行玻璃体切割术。

主要参考文献

1 傅守静主编．视网膜脱离诊断治疗学．北京：北京科学技术出版社，1999．43 ~ 69

2 魏文斌主编．双目间接检眼镜的临床应用．石家庄：河北科学技术出版社，1999．79 ~ 91

3 于路珍主编．眼底病．济南：山东科学技术出版社，1995．215 ~ 224

4 张承芬主编．眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998．357 ~ 358；371 ~ 383

5 黎晓新，王景昭主编．玻璃体视网膜手术学．北京：人民卫生出版社，2000．214 ~ 218

6 郭希让，张明中，田清芬．格子样变性与视网膜裂孔．中华眼科杂志，1985．21:338
7 袁天国．锯齿缘断离 50 例分析．眼底病，1990，6：30
8 王李理，魏文斌．Schwartz 综合征四例．中华眼底病杂志，1997，13：127
9 张哲．无晶体眼视网膜脱离．实用眼科杂志，1993，11：473
10 史大鹏，李舒茵，石玉发主编．眼科影像诊断学．郑州：河南医科大学出版社，1997，55～65
11 陈积中，夏卫东，宋汝庸．软化眼球顶压巩膜检查锯齿缘断离裂孔．中国实用眼科杂志，1998，16:310
12 翁乃清，魏文斌．先天性脉络膜缺损合并视网膜脱离的临床特点．中华眼科杂志，1998，34：250
13 Michels RS. Retinal Detachment. St Louis: Mosby, 1990, 101～161
14 Machemer R. An updated classification of retinal detachment with proliferative vitreo-retnopathy. Am J Ophthalmol, 1991, 112: 159

第二节　视网膜劈裂症

视网膜劈裂症（retinoschisis）在 20 世纪 30 年代已有报道，但直到该世纪 60 年代以后才对 此病有比较清楚的了解。所谓劈裂，是指视网膜神经上皮层内的层间分离（intraneuro-epithelial retinal splitting），与视网膜脱离时神经上皮层和色素上皮层之间的分离不同（图 7-31）。

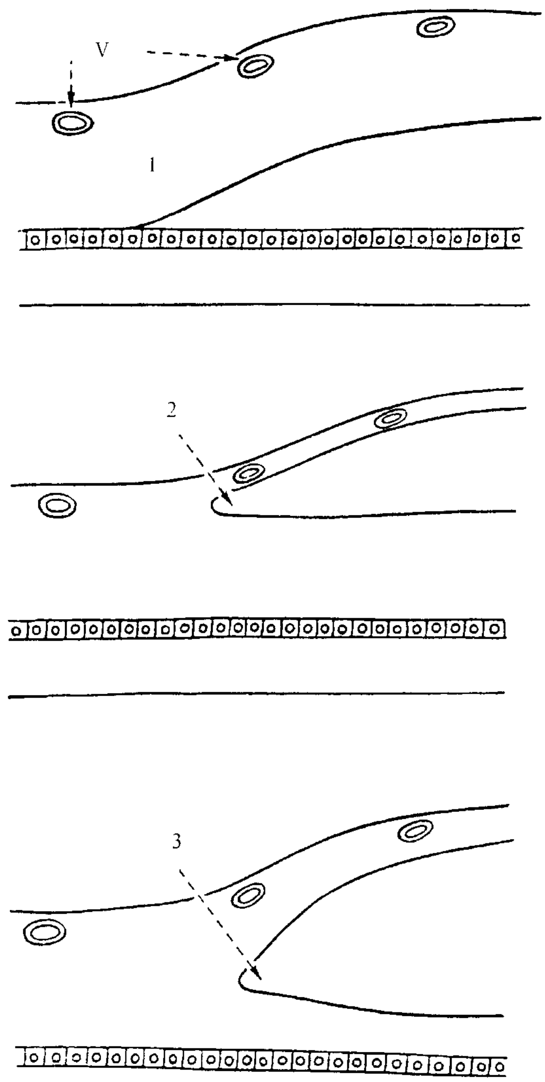


图 7-31　视网膜脱离与视网膜劈裂

1．视网膜脱离是神经上皮层与色素上皮层的分离
2．劈裂发生于神经纤维层
3．劈裂发生于外丛状层
V．视网膜血管

一、 先天性视网膜劈裂症

文献中对于先天性视网膜劈裂症（congenital retinoschisis）有不同命名，如性连锁性青年性视网膜劈裂症（sex-linked hereditary juvenile retinoschisis），先天遗传性视网膜劈裂症（congenital hereditary retinoschisis，因性连锁性遗传外尚有少数常染色体隐性、显性遗传），先天性玻璃体血管纱膜症（congenital vascular veils in the vitre ous），青年性视网膜劈裂症（juvenile retinoschisis）及发育性视网膜劈裂症（ developmemntal retino-schisis，因认为病变始于出生后一段时间，并非与生俱来）等。劈裂发生于神经纤维层，隆起的前壁为视网膜内界膜和部分层次的神经纤维层。

【病因及发病机制】

先天性视网膜劈裂多为性连锁性隐性遗传病。其成因有如下推测：一为视网膜最内层先天性异常，特别是附着于内界膜的Mueller细胞内端存在某种遗传缺陷；二为玻璃体皮质异常，视网膜受其牵引所致；三为视网膜血管异常，劈裂部位视网膜血供不足。

本病先天发病，常在10岁左右因单眼或双眼视力不良、斜视、玻璃体积血等原因就诊，亦可因有先证者而作家族调查时才被发现。仅见于男性儿童，女性罕有。多为双眼，劈裂部位对称。

【临床表现】

周边部视网膜劈裂好发于下侧眼底，尤其是颞下方。从赤道部到达周边部，分离了的视网膜神经纤维层内层呈巨大的囊样隆起。其后缘形成境界清楚的凸面，前缘在锯齿缘之后。内壁菲薄，接近透明，视网膜血管爬行其上。血管往往白线化或伴有并行白鞘。内壁破裂后成多个圆形或椭圆形大裂孔。在囊样的后壁（即劈裂外侧壁）处，有雪片状白色斑点，有时还能见到视网膜血管投影。FFA除动静脉循环时间延长外，可无其他改变。

劈裂发生于黄斑者，称黄斑视网膜劈裂症（macular retinoschisis）。初期可以看到黄斑色素性斑纹，呈星状色素脱落。继而以中心小凹（foveola） 为中心发展成放射状囊样皱褶，逐渐相互融合成炸面圈（doughnuts）样的视网膜神经上皮层的内层劈裂。FFA 在病程之初无异常，至出现放射状微囊样皱褶后，可见皱褶内荧光潴留（图 7-32，7-33，7-34，7-35）。

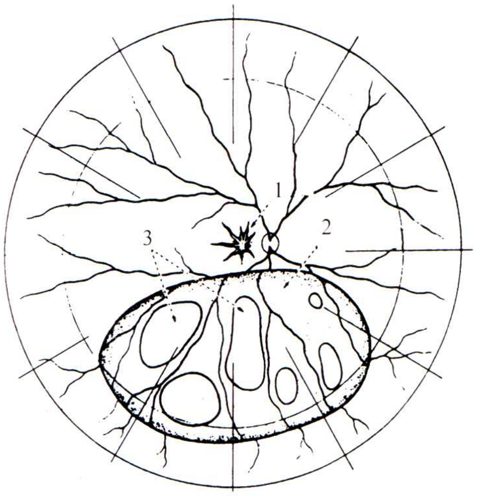


图 7-32　先天性视网膜劈裂症示意图

1. 黄斑部视网膜劈裂
2. 周边部视网膜劈裂（菲薄的纱幕状隆起）
3. 神经上皮层内层大圆孔

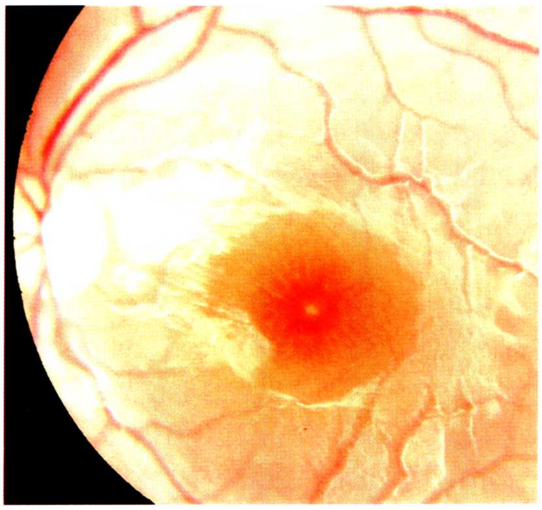


图 7-33　黄斑视网膜劈裂症

男，12 岁，两眼视力自幼不良，就诊时 0U ＝ 0.1，检影两眼 − 1.50 DSph1.00D Cy1 × 90° 试加上述镜片，不能提高视力。固视不能持久，超过2分钟后，即出现轻度眼球类震颤，两眼底改变对称。FFA黄斑放射状皱褶及皱褶间，未见荧光潴留与透见荧光。

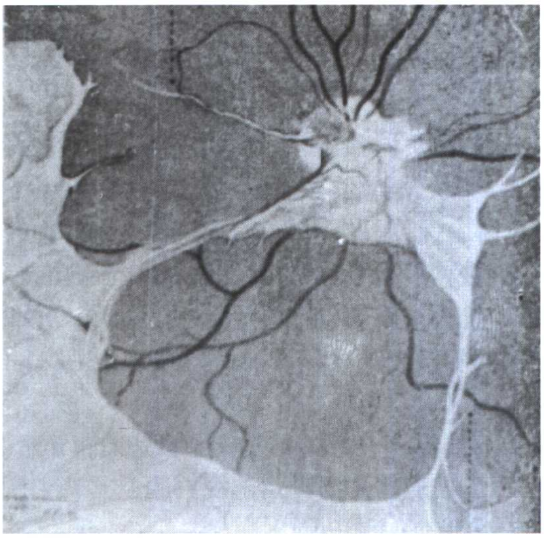


图 7-34　先天性视网膜劈裂症

（引自 Ida Mann）

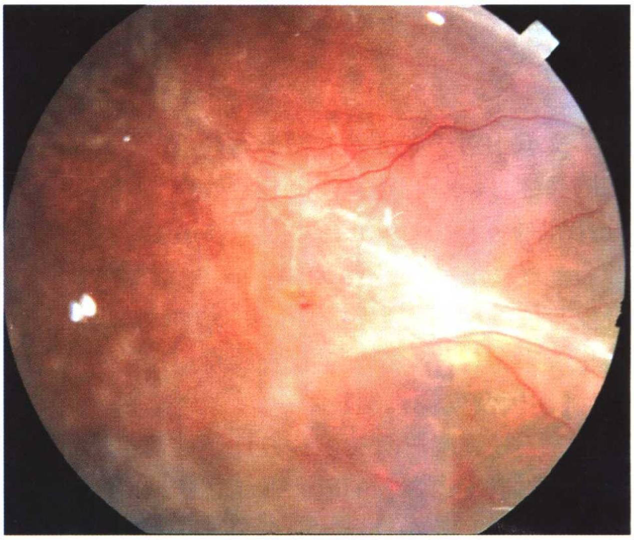


图 7-35　先天性视网膜劈裂症

男，22岁。右视力0.06；左0.1（均不能矫正）。两眼自幼视力不良，8～9岁后更差。充分扩瞳后可见双眼颞下侧眼底有对称性的视网膜劈裂。本图为其左眼底像。

先天性视网膜劈裂无论发生于周边眼底或黄斑，视力均有明显损害，半数以上小于0.3，多数病例伴有远视或远视散光，亦有轻度近视者。发生于或累及黄斑者更为不良，一开始就可检到中央比较暗点。周边劈裂则有相应的周边视野缺损。ERG检查a波正常、b波低下，病程后期，仅见a波痕迹，终于发展至接近熄灭而不能记录（nonrecordable）。黄斑视网膜劈裂早期病例，EOG正常，晚期则有轻度异常。

【预后】

本病一般不发展或进展极为缓慢。进展主要在5～20岁之间，20岁以后常停止发展。

【治疗】

本病无法治疗。病变几乎是静止的，所以也不必治疗。手术不仅无效，反而有害。只有遇到劈裂内外壁均有裂孔而形成视网膜脱离的情况下，才能考虑巩膜环扎等视网膜脱离手术。必要时亦可试行玻璃体切割术，切除劈裂腔内壁，联合眼内激光光凝，封闭外壁裂孔及附着于内壁的异常血管。另外，当劈裂内壁破裂成大裂孔时，有时可因爬行其上的视网膜血管断裂，引起玻璃体积血或／及劈裂腔内积血，为了预防这一意外，有人主张用激光光凝可能断裂的血管，但效果亦不可靠。

二、获得性视网膜劈裂症

获得性视网膜劈裂症（acquired retinoschisis）因多见于老年人，亦称老年性视网膜劈裂症（senile retinoschisis），但在20岁以后的年轻人中也有发现，所以老年性这一名称并不确切。本病在美国40岁以上人群中属多发病，但在我国和日本文献中却很少报道，可能存在种族方面的差别。80%以上双眼，且发病部位对称。患者性别无差异。常因有闪光感或飞蚊症等症状而就诊，或在因某种原因作眼底检查时偶然发现。

【发病机制】

本病发病的基础是眼底周边微小囊样变性（peripheral micro-cystoid degeneration），锯齿缘衔接处视网膜外丛状层有一种病理学上称为Blessing-Iwanoff腔的小囊腔存在。这种小囊腔在双目间接检眼镜或三面镜下呈灰白色混浊斑点。随年龄增长而缓慢地向后扩展并相互融合，使内、外核层之间或外

丛状层与内、外核层之间劈裂，形成大囊腔。囊腔内壁因神经成分变性消失而变薄，最后仅剩内界膜及部分神经胶质（gliar），外壁残存视细胞层。病程进展中，囊腔不断扩大，囊腔与囊腔之间保留有以 Mueller 细胞为主的神经胶质组织，成为维系内外壁的柱状条索（neural pillars）。柱状条索断裂后，残端附着于内壁内面。内外壁间囊腔内，有透明的粘液潴留。粘液为粘多糖酸（mucopolysacchric acid）。

【临床表现】

检眼镜下劈裂位于周边部眼底，半球状隆起的内壁菲薄透明，所以表面呈现如同平滑的湿丝绸样光泽（watered silk appearance）。劈裂处前缘邻接锯齿缘，后缘境界鲜明陡峭。附于内壁的视网膜血管，在外壁可见其投影（vascular shadow），视网膜血管白线化、平行白鞘等改变亦常能见到。内壁内面到处可见到白色明亮的雪花斑（snow flecks），雪花斑即前述柱状条索断裂端附着处。此外，如果用裂隙灯显微镜仔细观察内壁内面，还能见到一些微细的半球状凹陷，如同锤击过金属片的陷痕（beaten metal appearance），是微小囊样变性留下的痕迹（图 7-36，7-37 ）。

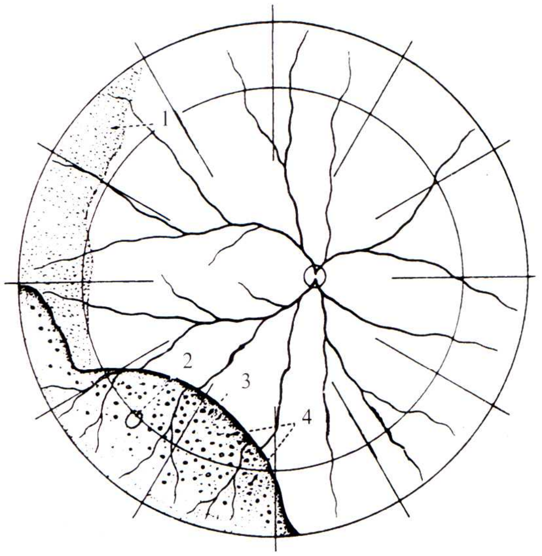


图 7-36　获得性视网膜劈裂症示意图

1. 周边部视网膜囊样变性
2. 神经上皮层内层圆形板层孔
3. 视网膜劈裂部分（透明隆起）
4. 劈裂内层后面带有光泽的白色斑点

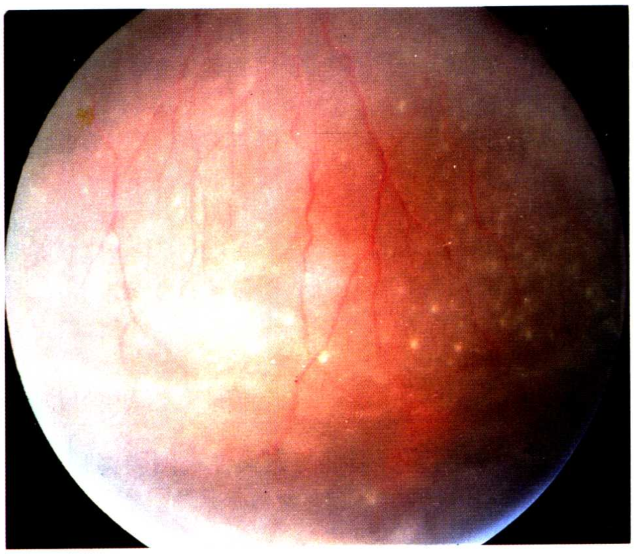


图 7-37　获得性视网膜劈裂症

男，52岁。颞下侧视网膜劈裂。周边菲薄的囊壁处，可见灰白色小斑点。检影为正视。

视细胞层仍附着于色素上皮层，成为劈裂的外壁。检眼镜下难以看清，然而用巩膜压迫器轻压巩膜，可以看到被压隆起处的外壁呈白色混浊，即压迫发白（white with pressure）。

劈裂的内壁或外壁，均可发生圆形小裂孔。内壁裂孔常发生于靠近锯齿缘的周边处，很小；见于外壁者，则偏后而较大。

劈裂边缘与正常视网膜交界处，偶见伴有色素的所谓分界线（demarcation line）。

本病发生于正视眼或远视眼，很少伴有近视。玻璃体一般无明显病变。80%累及双眼，双眼病变部位对称，最多为颞下侧，颞上次之，鼻侧者非常少见。

由于病变局限于眼底周边部，因此患者常无视力障碍之主诉，只有当劈裂越过赤道部向后扩展，特别是视细胞层与双极细胞层分离、神经元被切断后，才能检测到相应的视野缺损。只要病变尚未侵及黄斑，仍能保持良好的中心视力。但对本病来说，如果不发生视网膜脱离， 劈裂扩展到靠近黄斑的情况十分稀少。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床表现和眼底特征性改变，可以作出诊断。双目间接检眼镜及裂隙灯显微镜三面镜详细检查眼底，有助于与孔源性视网膜脱离及先天性视网膜劈裂症的鉴别，详见表 7-1；表 7-2。

表 7-1 视网膜劈裂症与孔源性视网膜脱离的鉴别

	视网膜劈裂症	孔源性视网膜脱离
发病眼	双侧对称	绝大多数单侧
好发部位	颞下侧	不一定
进展	静止性或非常缓慢	急剧或比较迅速
隆起的境界	清楚的单纯凸起线，可见伴有色素的分界线	不清楚、陈旧性脱离有灰白色不规则线条
隆起处视网膜	菲薄透明	相对较厚，历时较长者，灰白
隆起处在体位改变时形态	不变	略有变动
眼球活动时视网膜面波动	无	有
隆起处视网膜的表面	光滑、湿丝绸样	大小不等的波形、有凹凸
隆起处视网膜的内面	雪片样点状或线状斑附着及锤击样为数众多的小凹陷	无
血管投影	有	初起偶见，历时稍久不见
视网膜血管	白线化或平行白鞘，多见	无改变
隆起的形态	圆屋顶状	波浪样起伏
裂孔形态	圆形或类圆形大板层裂孔	马蹄形、新月形、圆形全层裂孔
玻璃体	一般无改变	液化、后脱离、与视网膜粘连
巩膜压迫	压迫发白（+）	不出现
激光光凝	外壁可见白色光凝斑	不见
视网膜下穿刺	液体不易流出	易于流出
视野缺损	绝对性，边缘陡峭	多为比较性，逐渐移行
屈光状态	远视、正视	多为近视，尤为高度近视
病理	神经上皮层内的层间分离	神经上皮层与色素上皮层分离

获得性视网膜劈裂症与先天性视网膜劈裂症的鉴别见表 7-2：

表 7-2 先天性与获得性视网膜劈裂症的鉴别

	先天性	获得性
年龄	多见于 10 岁前后儿童	多见于成年人，特别是 40 岁以上
发病频率	稀少	较多
遗传性	性连锁性隐性遗传	非遗传性
性别	男性	两性均可
发病眼	双眼	双眼
好发部位	下方眼底，尤以颞下方	颞下方
视力	不良	较好
黄斑	黄斑劈裂症（色素紊乱、囊样变性、放射状皱褶）存在	无改变
周边部	孤立的圆形或椭圆形水泡样劈裂	较扁平，水泡样
劈裂处内壁	极度菲薄，纱幕状	菲薄透明
与锯齿缘关系	不到达锯齿缘	与锯齿缘相连
周边部囊样变性	不见	在其周围必有存在
视网膜血管	多有白线化、平行白鞘	较少见
内壁裂孔	多发性、大、圆或椭圆形	较少见，有时有小的圆形裂孔
玻璃体	膜形成、条索、有时有积血	很少发生
合并症	视网膜脱离、白内障、斜视	视网膜脱离
劈裂始发层面	视网膜神经纤维层	视网膜外丛状层

【预后】

本病几乎是非进行性的，即使进行也非常缓慢。因此是一种自限性的良性疾病。但当劈裂内外两壁均有裂孔形成时，则引起视网膜脱离。国外文献中，因内外壁均有裂孔而发生视网膜脱离的概率为77%～96%，占孔源性视网膜脱离的2.1% ～ 3.2% 。从这一方面看，就不能说没有危险性。但据Byer统计，内外壁均有裂孔者，仅为全部获得性视网膜劈裂症的1.4% 。

【治疗】

关于本病要不要治疗的问题，学者意见不一。综合各家所见及作者经验，提出如下建议：

1. 仅有内壁裂孔，当长期追踪检测视野，视野缺损无明显扩大者，不必处理；

2. 劈裂范围向后扩张已达到或已超越赤道部者，可用激光光凝或冷凝整个病变区，亦可在与病变区后方边缘衔接的正常视网膜上施行激光光凝；

3. 内外壁均有裂孔时，在裂孔缘作激光光凝或冷凝封闭裂孔。亦可仅仅封闭外壁裂孔，内壁裂孔不予处理；

4. 对已经并发视网膜脱离者，是需要手术的指征。可作巩膜外加压、巩膜环扎等，并封闭外壁裂孔。

主要参考文献

1 Okun E, Cibis PA。Retinoschisis: Classification, Diagnosis, and Management, In New and Controversial Aspect of Retinal Detachment.McPherson A. (ed). New York: Harper & Row, 1968.424

2 Yanoff M. Histopathology of juvenile retinoschisis Arch. Ophthalmol, 1968, 79: 48

3 Zimmermen LE. The pathologic anatomy of retinoschisis, Arch. Ophthalmol, 1960, 63:10

4 宇山昌延. 網膜分離症の診断と治療 . あすへの眼科展望 . 東京: 金原出版株式会社, 1977. 149 ～ 160

第三节 脉络膜脱离

睫状体脉络膜脱离通常被称为脉络膜脱离（choroidal detachment）。是睫状体、脉络膜与巩膜内面的脱离。此处所指的睫状体脱离，包括部分由睫状体分离（cyclodialysis）后引起的睫状体脱离（ciliary body detachment）病例在内。

睫状体和脉络膜因前方附着于巩膜突，赤道部后有涡状静脉斜穿巩膜，后方止于视乳头周围，同时，视乳头邻近有睫状动脉穿过巩膜及视神经纤维汇集并穿越巩膜筛板，所以在这些部位不可能发生脱离。但在其余部位，特别是睫状体、赤道部以前的脉络膜，与巩膜内面之间具有潜在间隙。当其间有液体积聚时，极易发生脱离。广义地说，肿瘤、炎症渗出、出血等，均可导致脉络膜脱离。本节仅介绍由眼球钝性和穿孔性外伤（包括白内障、青光眼、穿透性角膜移植等等手术在内）所引起的脱离，因其他原因者，参阅有关章节。

【发病机制】

眼球钝挫伤时，球内血管一开始发生痉挛性狭窄，继而扩张；角膜穿孔伤及青光眼外引流等手术时，房水外流，眼压突然降低，两者均可使葡萄膜血循环障碍。睫状体及脉络膜血管的漏出液进入脉络膜上腔，导致睫状体脉络膜脱离。漏出液的成分与血浆近似。

抗青光眼外引流等手术时，前房消失、晶状体、虹膜、玻璃体前移，睫状体、脉络膜、视网膜被牵拉，加上前部脉络膜富有静脉，此种静脉管腔较大，仅有一层内皮细胞，周围组织甚少，结构和静脉窦相仿，当眼压急剧降低时，静脉内血流瘀滞，管腔扩大，液体更易漏出。

【临床表现】

1. 视功能损害 脉络膜脱离在尚未累及黄斑时，本身并不导致中心视力障碍（此时的视力下降由

低眼压和浅前房所引起），由于晶状体悬韧带松弛，有时可发生暂时性的屈折性近视，一般为 - 2.00D 至 - 3.00D，严重者，可达 - 6.00D 至 - 7.00D。后极部的浅脱离，视力可轻度下降，并有变视症和小视症。

脉络膜脱离相应处有视野改变。

2. 眼底检查所见

（1）仅有睫状体脱离时，直接检眼镜无法见到。需在充分扩瞳后用三面镜或双目间接检眼镜才能发现。但不少睫状体脱离发生于白内障、青光眼、穿透性角膜移植等手术数天之内，此时，只要有前房消失或浅前房、低眼压（指测法）等，即可据此作出诊断。原因于钝性外伤的睫状体脱离，亦伴有浅前房、低眼压，或更有瞳孔散大，此时检查眼底周边部，能看到在锯齿缘附近有境界不清的环状混浊带；或有呈波纹状的皱褶。如有条件，可作超声生物显微镜（ultrasound biomicroscope, UBM）检查（图 7-38）。

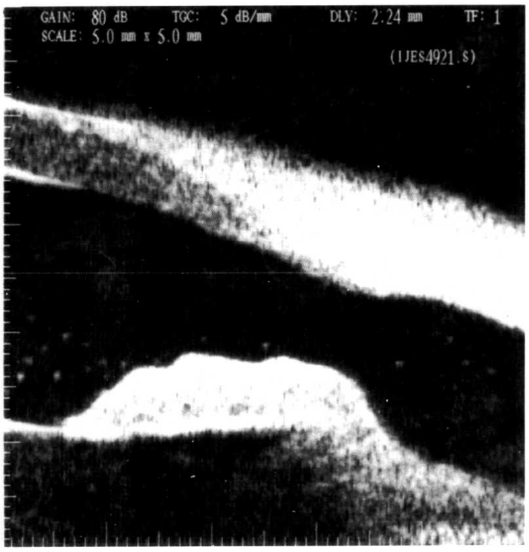


图 7-38 睫状体脱离的 UMB 图

睫状体脱离一般能在 1 ~ 2 周内自行消失，亦可进一步扩展至赤道部后脉络膜。

（2）脉络膜脱离常为睫状体脱离的进一步发展。眼底周边部可见棕黑色隆起，覆盖于隆起处的视网膜无波样皱褶，视网膜血管爬行其上。脱离的程度不一，有时隆起被涡状静脉分割成数个半球状，隆起与隆起之间有峡谷样凹陷。一般发生于鼻侧和颞侧者脱离范围较大，上、下方者较小。B 型超声检查有助于诊断（图 7-39）。

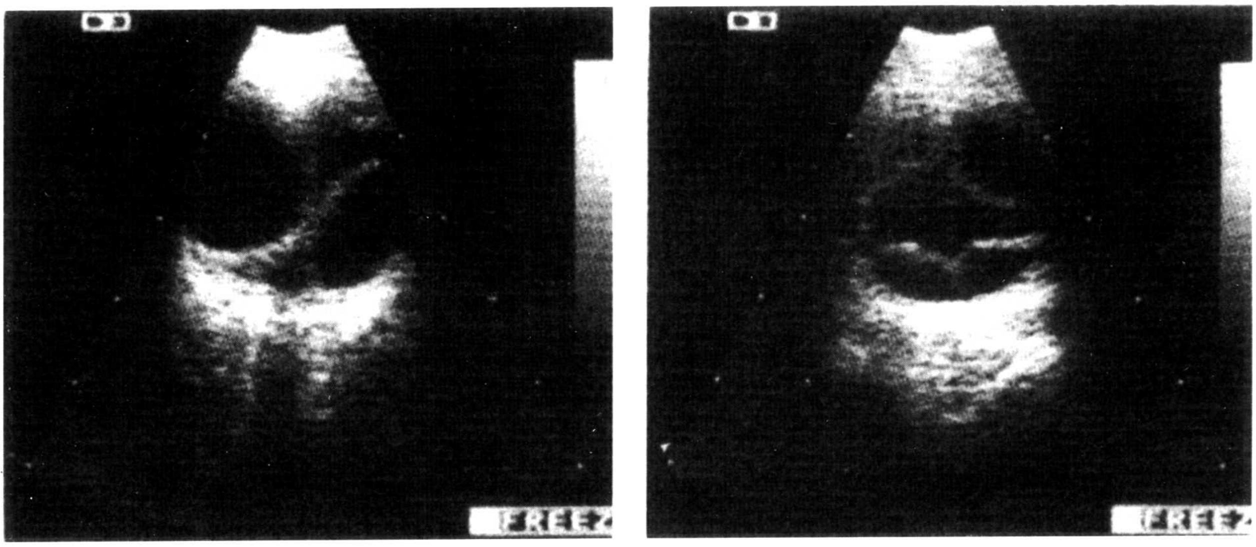


图 7-39 脉络膜浆液性脱离 B 型超声声像图

左图：球壁双球形膜状隆起光带相吻接，膜较厚，回声较强，膜下为无回声液性暗区。

右图：脉络膜赤道部脱离。膜状隆起呈分叶状，光带较厚，回声略强。其中央为玻璃体，轻度混浊。（本图片由李舒茵医师提供）

后极部的脉络膜脱离，即低压性黄斑病变（hypotony maculopathy），常见于眼球钝性外伤。由于视神经周围有睫状动脉和睫状神经穿过巩膜进入脉络膜的限制，脱离表现为波纹状，或以黄斑中心小凹为中心，呈放射状的浅脱离（脉络膜皱褶 choroidal fold）。

脉络膜脱离可在 1 ~ 2 周内自行消失复位，不留痕迹。如持续时间较长，脱离处有斑点状或线条状色素沉着。

脉络膜脱离多并发浅前房或前房消失，如脱离长期不能复位，前房不能形成，则可因虹膜周边部前粘连而继发青光眼。

【诊断与鉴别诊断】

抗青光眼外引流术后即出现浅前房或前房消失，可能由于引流太过所致。但术后一周左右前房仍未形成，又伴有低眼压者常为脉络膜脱离。白内障手术后24小时，前房不能形成时，也应考虑有脉络膜脱离的可能。

根据有外伤史（包括眼内手术）、浅前房（或前房消失）、低眼压及眼底改变等，诊断并无太大困难。但体征不典型者，需注意与下列疾病鉴别：

1．**脉络膜肿瘤**　脉络膜脱离在检眼镜下与脉络膜黑色素瘤有相似之处，如果眼压无显著降低时容易误诊。除近期内有无手术和外伤供参考外，超声波探查与CT扫描所见可资鉴别。

2．**视网膜脱离**　本病与视网膜脱离易于鉴别。后者前房深度无太大改变（或略有加深），脱离面透明或半透明、呈起伏的波形皱褶，而前者呈光滑的棕黑色，并伴有浅前房。

【预防与治疗】

由于本病大多因青光眼、白内障等手术时眼压急剧下降所引起，为了避免发生此一情况，必须采取下列预防措施：①术前降低眼压，如按摩眼球、球后或球周麻醉剂中加入微量肾上腺素、甘露醇静脉滴注等，尤其抗青光眼手术时，应尽量避免在高眼压下施行手术；②切开前房时要使房水缓慢流出。

青光眼外引流术后一周、白内障术后2～3天，如前房消失不恢复，低眼压，检查创口无组织嵌顿，无瘘孔存在者，可加压包扎，以减少房水外流，有利于创口修复；同时静脉注射50%葡萄糖40ml加维生素C1g，每日1～2次，或静脉滴注甘露醇250ml，每日1～2次，使玻璃体浓缩、晶状体－虹膜隔后移，以促进脉络膜上腔内积液吸收及前房形成。如果经上述处理3～4日病情无好转者，应在离角膜缘颞下侧3～4mm处切开巩膜，切口与角膜缘垂直，用虹膜整复器（或睫状体剥离器）自切开处紧贴巩膜内面进入前房，抽出整复器后，由此向前房内注入消毒空气，防止虹膜周边前粘连。

脉络膜脱离不伴有前房消失者，不必手术。脱离（包括后极部脱离）大多能在数周内自复位。倘若脱离严重并有浅前房时，可在脱离相应的巩膜面切开巩膜，放出脉络膜上腔内积液。

如系钝挫伤睫状体断离而致睫状体脱离低眼压者，应作睫状体复位术。

主要参考文献

1　田文芳．眼内手术后脉络膜脱离的诊断和治疗．眼科新进展，1984，4：92

2　夏文琴（综述）．脉络膜脱离．国外医学眼科学分册，1983，7：225

3　Richard　F Brubaker，（赵家良摘译于Surv Ophthalmol 1983，27:281）．睫状体脉络膜脱离．国外医学眼科学分册，1984，8：54

4　杨文利．眼前节疾病超声生物显微镜诊断．见：魏文斌，张晓峰，方严主编．当代临床眼科进展．合肥：安徽科学技术出版社，1998．37，44

第四节　脉络膜渗漏

脉络膜渗漏（choroidal　effusion）亦称葡萄膜渗漏（uveal effusion）或原发性浆液性脉络膜脱离（primary serous choroidal detachment）。患者大多为中年男性，双眼先后发病，临床少见。由Schepens及Brockhurst于1963年予以命名。

【病因及发病机制】

病因至今尚未明确，有两种假设：一为涡状静脉血液回流障碍引起的脉络膜血行瘀滞；另一为脉络膜上腔内有富有蛋白的液体，不能顺利地经巩膜及巩膜导水管向球外扩散。由于脉络膜毛细血管结构

的特殊性，血液内液体易于漏出，蓄积于脉络膜上腔及视网膜神经上皮层下，发生睫状体脉络膜及视网膜脱离。视网膜下液不含透明质酸，但含有血清蛋白和酸性磷酸酶，提示液体不是来自玻璃体，而是脉络膜漏出液。

涡状静脉和脉络膜上腔内积液不能向球外扩散的原因，多数学者认为与巩膜增厚有关，国内外文献报道，本病多数病例发生于真性小眼球（nanophthalmos），小眼球的巩膜厚度大于正常眼球，可达2mm（Brockhust，1975；蔡如超等，1990）。巩膜增厚可能是涡状静脉血行障碍的原因，也可能是阻碍脉络膜上腔内液体排出的原因。但小眼球与生俱来，而本病却多发于中年人，是否有其他因素参与，还不清楚。另外，本病见于非小眼球者，手术中亦见巩膜增厚（傅守静，1980），巩膜之所以增厚，可能与巩膜组织的糖代谢障碍和胶原纤维大小及排列异常有关（Ward,1988；Foerester,1990）。病眼标本经电镜及组织化学等研究，发现脉络膜上腔与视网膜下积液中均富含蛋白质；巩膜组织亦有大量氨基多糖（粘多糖）或粘蛋白堆积。由于氨基多糖的高度亲水性，吸水而致巩膜增厚。巩膜纤维排列紊乱，结构模糊，胶原纤维间有大量颗粒状沉着物，巩膜细胞形态异常，细胞核缩小变性，细胞质减少或缺如，细胞器消失。提示巩膜变厚不是量的增加而是质的变异（Foerester，1996；翁乃清，1995）。

本病有时合并有脑脊液的压力和蛋白含量增高，细胞数则正常。视网膜脱离的消长，与脑脊髓液内蛋白含量有一定联系（松井瑞夫，1976）。脑脊液改变与本病发病之间的关系，目前尚无满意解释。

【临床表现】

1. 眼底所见 初起时，眼底周边部可见睫状体平部及前部脉络膜的环状脱离。随后在眼底下方出现视网膜脱离，脱离呈半球状隆起，无裂孔。视网膜下积液量多而清澄，使脱离面的视网膜神经上皮层显得透明菲薄。严重者可发展至整个视网膜脱离，后方遮盖视乳头，前方可达晶状体之后。视网膜下积液能随体位改变而迅速移动，为本病一大特征。例如当患者坐位时，下方视网膜呈半球状隆起，上方显得平复；改作卧位后，则积液立即流向后极部，使后极部视网膜脱离增高；左右侧卧亦同，数秒钟内积液流向低位一侧。

脉络膜上腔及视网膜下的积液经数月甚至数年后逐渐消退，脱离自行复位。但可以再发。复位后的眼底，因广泛的色素游离堆积及脱色素斑点而呈胡椒盐状。

伴有脑脊液压力增高的病例，可以出现视乳头水肿。

玻璃体混浊一般并不明显。脉络膜多无渗出病灶。偶有发现视网膜有少数孤立的小出血斑。

2. 眼前段改变 通常无明显改变。有的病例可见球结膜下巩膜面血管轻度扩张。有的病例可见虹膜睫状体轻度炎症，表现为轻微的房水混浊、少量角膜后沉着物。眼压一般偏低，房角开放，但也可因睫状体脱离严重而变窄，甚至引起继发性青光眼。

3. 视功能损害 中心视力慢性进行性下降，患者常自诉坐位时的视力优于卧位。因视野检查多取坐位，故常能检测到上方视野的缺损。

【诊断与鉴别诊断】

根据眼底周边部有睫状体平部及前部脉络膜脱离，以及随之而来的水泡样能随体位改变而快速变位的视网膜脱离，诊断并不过于困难，但早期发现睫状体脉络膜脱离亦非易事，超声生物显微镜（UBM）检查有助于诊断。此外，尚需和下列疾病鉴别：

1. 泡状视网膜脱离（bullous retinal detachment） 视网膜脱离的形态和能随体位改变而迅速移位的特点，与本病完全相同，所以有人认为泡状视网膜脱离和本病是一种眼病的两个临床类型（峰则子，1984）。但本病有30%见到睫状体脉络膜脱离（Schepens，1963），泡状视网膜脱离则无此改变；本病FFA时不能见到视网膜色素上皮脱离，泡状视网膜脱离则毫无例外能发现色素上皮脱离所导致的荧光渗漏。据此两者，可以作出鉴别。

2. 孔源性视网膜脱离 孔源性视网膜脱离90%以上能找到裂孔，本病的视网膜脱离则为非裂孔性。前者视网膜下积液不能随体位的改变而迅速移动，与本病不同。孔源性视网膜脱离之脱离面呈波浪样起

伏，且相对地显得混浊，与本病呈水泡样非薄透明有异。

3. **原田病** 原田病有显著的葡萄膜炎症反应（视网膜脱离为渗出性），本病一般不见或仅有轻微反应。原田病的脑脊液改变除蛋白量增高外，尚有细胞数增多，本病则仅有蛋白量增高。此外，本病不出现皮肤白斑、毛发变白、耳聋等原田病的后期表现。

4. **脉络膜睫状体黑色素瘤** 本病有睫状体脉络膜脱离者，眼底周边部见到环状或分叶状棕色隆起，有似实体性脱离，易于误诊为黑色素瘤。超声波（包括超声生物显微镜眼前段检查）及CT扫描、MRI等均可帮助进一步作出鉴别。

【治疗】

由于病因不明，治疗极为困难。使用皮质激素等药物，已证实无明显效果。如果视网膜脱离严重，视乳头已被部分或完全掩盖者；视网膜脱离已触及晶状后囊者；并发闭角性青光眼者，需作巩膜穿刺放出视网膜下积液。基于前述发病机制的推测，在视网膜脱离长期不能复位的病例，可试行涡状静脉减压术（vortex vein decompression, Brockhurst, 1982）或巩膜板层切除术（Gass, 1983）。手术原理是板层切除增厚的巩膜，以利于脉络膜上腔内液体向球外弥散和缓解对涡状静脉的挤压。文献中有成功的报道（Johnson, 1990）。

主要参考文献

1 傅守静，王光璐。脉络膜渗漏20例初步报告。中华眼科杂志，1980，16：319
2 翁乃清，胡伟芳。特发性葡萄膜渗漏综合征临床和病理研究。中华眼科杂志，1995，31：172
3 Schepens CL, Brokherst RJ. Uveal effusion. Clinical picture. Arch Ophthalmol, 1968, 70:189
4 Gass JDM. Uveal effusion syndrome: a new hypothesis concerning pathogenesis and technique of surgical treatment. Retina, 1983, 3:159

第五节 泡状视网膜脱离

泡状视网膜脱离（bullous retinal detachment）也称多灶性后极部视网膜色素上皮病变（multifocal posterior pigment epitheliopathy）。由JDM Gass（1973）及宇山昌延（1977）分别命名。

【病因及发病机制】

病因不明。临床上，多数学者认为是一种原因不明的广泛性色素上皮病变，使脉络膜-视网膜屏障损害而引起的浆液性非裂孔性视网膜脱离。

【临床表现】

多见于身体健康的中轻年男性，两眼或单眼突然发病。中心视力障碍因黄斑是否受害及受害程度而轻重不等，一般不低于0.1。均有变视症和小视症的主诉。

眼底的特征性改变为水泡样视网膜神经上皮层脱离与后极部多发性色素上皮层病灶。

视网膜无裂孔，脱离面光滑，无波浪样皱褶。神经上皮层下积液清澈，随体位改变而迅速流向低位一侧。

检眼镜下，色素上皮病灶位于视网膜血管下方，表现为褐色或浅灰色斑块状混浊，一至数个，大小自1/2PD至1PD以上不等，当神经上皮层下有大量积液时，上述色素上皮病灶不一定清晰，但FFA一开始就能见到色素上皮层脱离病灶，旋即出现多发性散在或簇聚的点状荧光渗漏，并呈墨渍样或炊烟样扩散于神经上皮层下，终于融合成大片强荧光（图7-40）。

【诊断与鉴别诊断】

有上述特征性的眼底改变，可资诊断。但尚需与下列疾病鉴别：

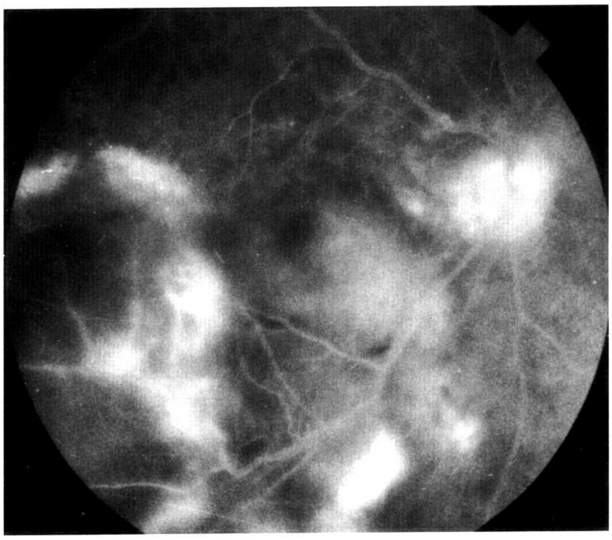


图 7-40 泡状视网膜脱离 FFA 片（静脉期）

1. 脉络膜渗漏 视网膜脱离及神经上皮层下积液能随体位改变而迅速移位均与本病相同，但脉络膜渗漏不能见到色素上皮脱离而有睫状体和前部脉络膜脱离，本病则与之相反。另外，部分脉络膜渗漏病例有脑脊液压和蛋白含量增高，本病无此等异常。

2. 中心性浆液性脉络膜视网膜病变（中浆病） 中浆病的视网膜脱离为黄斑或其附近局限性神经上皮层浅脱离，仅有少数病例在 FFA 片上见到色素上皮脱离，与本病的眼底改变差异甚大，不难鉴别。但在本病尚未出现水泡样脱离时，亦易误诊（参阅下节）。

【治疗及预后】

全身或局部抗菌、抗病毒等药物治疗无效，肾上腺皮质激素不仅无效，反而能使病情加重。手术亦有害无益。用激光光凝渗漏点有良好疗效。泡状脱离一般均能在光凝后 1 ~ 2 个月内消失。

本病的视网膜脱离有自行复位倾向，但通常需要经过半年以上，因历时过久，使神经上皮层外层营养障碍而导致视功能预后不良。故早期诊断并能及时施行激光光凝，可缩短病程，保存较好的视功能。

主要参考文献

1 傅守静．泡状视网膜脱离三例．中华眼科杂志，1986，22：239
2 高汝龙，胡兆科，黄玉珍．大泡状视网膜脱离．眼底病，1990，6：89
3 Gass JDM．Bullous retinal detachment. Am J Ophthalmol, 1973, 75: 610
4 宇山昌延．多發性後極部網膜色素上皮症とその光凝固による治療．臨床眼科，1977，31：359
5 峰则子．体位变换によつて網膜下液ガ移动する非裂孔源性網膜剥离。臨床眼科，1984，38：25

第六节 中心性浆液性脉络膜视网膜病变与浆液性视网膜色素上皮层脱离

中心性浆液性脉络膜视网膜病变（central serous chorioretinopathy）简称中浆病。von Graefe 于 1886 年首先提出，当时称之为中心性复发性视网膜炎（zentrale rezidierende retinitis）。自此以后的一百多年中，各国学者陆续有大量报道。

中浆病在我国发病率较高，属于最常见的眼底病之一。患者大多为青壮年男性。发病年龄25 ~ 50 岁，发病高峰在 40 岁前后。男女之比约 5 : 1 ~ 10 : 1。90% 以上单眼受害，左右眼无差别。大多能在

3～6个月内自行恢复，是一种自限性疾病。但也易复发，多次反复后可导致视功能不可逆性损害。

【病因与发病机制】

中浆病的确切病因现在还不清楚。历史上有认为视网膜炎症者；有认为血管痉挛引起者，均因无足够根据而未被公认。1951年，三井及Maumenee分别在裂隙灯显微镜下进行了仔细观察，认为中浆病的本质，是黄斑或其附近视网膜神经上皮层的局限性浆液性浅脱离。20世纪60年代初期，Gass通过FFA证明，这种神经上皮层下积液由脉络膜毛细血管通透性增强所致（近20年来的ICGA资料也证实了这一观点）。漏出液经Bruch膜先积聚于色素上皮层下而形成浆液性色素上皮层脱离（serous detachment of the retinal pigment epithelium, EPD），然后穿过色素上皮层进入神经上皮层下。但塚原等经过大量FFA后发现，中浆病来自脉络膜毛细血管的浆液性漏出，大多直接进入神经上皮层下，不同于Gass当年所说的一定需要先有色素上皮脱离。

中浆病常由精神紧张和过度疲劳等诱发，特别是有A型行为（type A behavior）者，为临床熟知的事实。至于这些诱因何以能导致脉络膜毛细血管通透性增强，是血流动力学或血管调节功能失常？是脉络膜静脉血行障碍而影响了脉络膜热调节功能衰竭？至今尚无一致认识。另外，色素上皮细胞与细胞之间借封闭小带（zonula occludens）紧紧结合，在脉络膜与神经上皮层间有良好的屏障作用；色素上皮细胞还有一种将液体朝向脉络膜毛细血管排出的生理泵功能，只有在屏障作用和生理泵功能发生障碍时，浆液性漏出液才能潴留于神经上皮层下而形成中浆病（Gass，1977）关于中浆病发病时色素上皮层这些生理机制之所以损害，根据ICGA来看，最可能是由脉络膜毛细血管存在某些病变所引起（图7-41）。

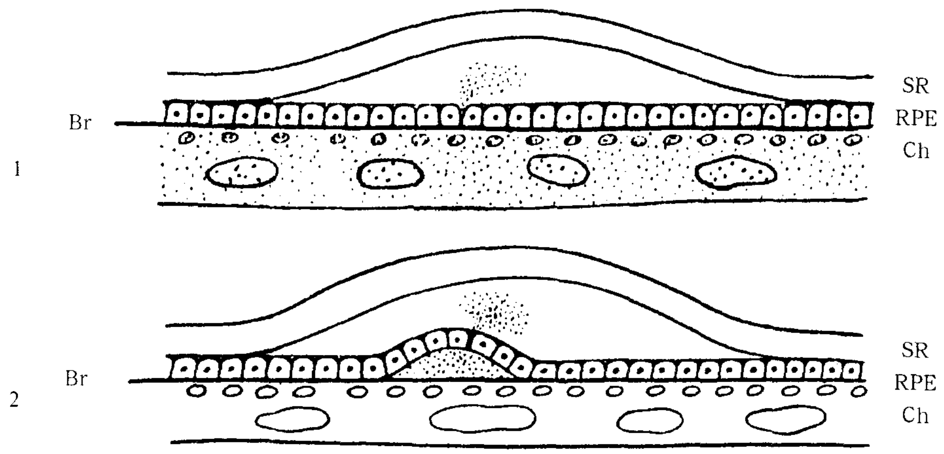


图7-41 中浆病不伴有及伴有色素上皮层浅脱离的示意图

1. 中浆病神经上皮层浅脱离　2. 伴有色素上皮层浅脱离的中浆病
SR 视网膜神经上皮层　Br Bruch氏膜
RPE 视网膜色素上皮层　Ch 脉络膜

【临床表现】

1. 视功能改变

（1）中心视力　病眼中心视力突然下降，如果原属正视眼，则裸眼视力一般不低于0.5，最坏不低于0.2。往往出现0.50D～2.50D的暂时性远视，病程早期可用镜片矫正至较好视力，甚至完全矫正。这一情况被解释为黄斑视网膜神经上皮层浅脱离前移所致。

（2）中央暗点　患者自觉病眼视物朦胧，景色变暗，比较敏感的患者还诉有视野中央出现盘状阴影。中央视野检查可查到与后极部病灶大小、形态基本相应的比较性暗点。查不到时可改用小视标或蓝色视标，或降低视野计上背景亮度，亦可嘱患者频频瞬目或注视白色墙壁数分钟后再查，即能检出。如果分别以不同背景亮度检查，所得中心比较性暗点面积不同，亮度低的要大于亮度高的（图7-42，7-43）。

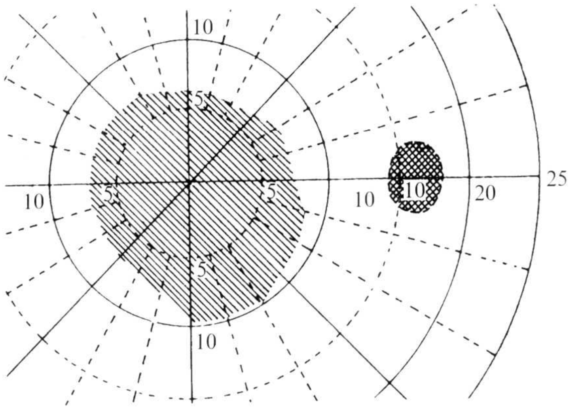


图 7-42 中浆病患者的中心相对暗点

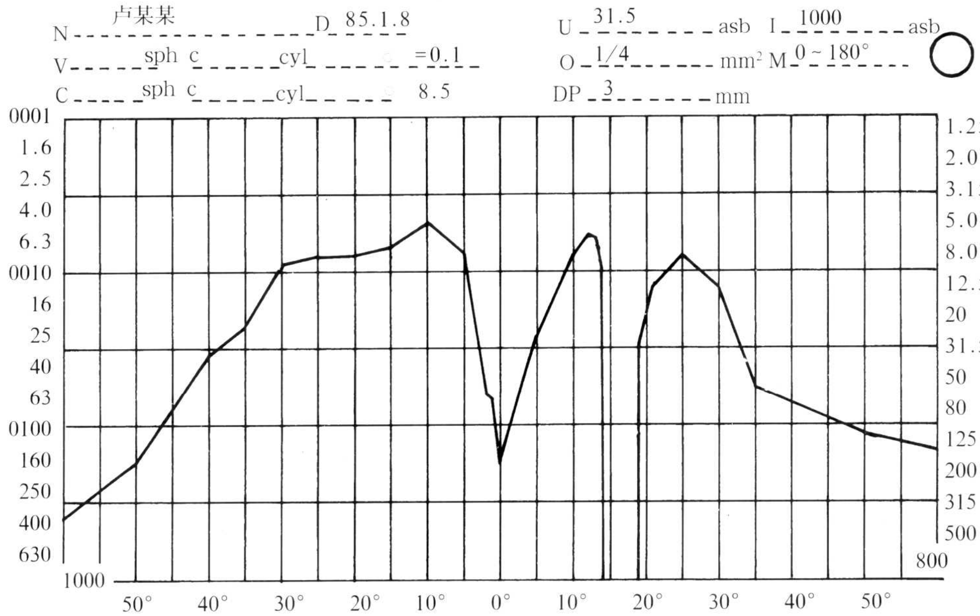


图 7-43 中浆病静态视野图

（3）小视症和变视症　病眼同健眼相比，除患者自感视物变小，直线变得扭曲外，用Amsler方格表也容易检出。之所以出现这种情况，通常被理解为视细胞层因细胞外水肿而松散及排列不整齐所致。

2. 检眼镜和裂隙灯显微镜检查所见　发病之初，黄斑或其附近，有一个（偶有2～3个）圆形或类圆形、境界比较清晰、大小约1～3 PD的神经上皮层浅脱离病灶。病灶色泽较暗，微微隆起，周缘反射光零乱，黄斑中心反射光消失。这些改变如用无赤光检查则更为明显。此时，如用裂隙灯显微镜加前置镜（Hruby）或接触镜（Goldmenn，Koepe）作窄光带检查，可见神经上皮层光切线呈弧形隆起，色素上皮层上亦有一条光切线，前后两条光切线之间，因液体完全清澈透明而出现一个光学空间。如光切线移在随神经上皮层隆起的视网膜血管上，则可见到血管在色素上皮层光切面上的投影（图7-44，7-45）。光学断层扫描（OCT）检查可清楚看到神经上皮层下的浆液性积液（图 7-46）。

部分病例，在神经上皮层浅脱离的下面，还可见到一至数个圆形或类圆形的色素上皮层脱离（EPD）。这种脱离的面积较小，约为1/4～1/3PD，极少达到1PD或超过1PD。检眼镜下色泽暗淡，边缘比较陡峭。裂隙灯显微镜窄光带检查，其脱离面光切线呈略显凹陷的暗红色，底部光切线不能检到。脱离腔内积液相对明亮，周缘出现暗红色环状光晕，Mor称之为灯笼现象（lantern phenomenon）。

EPD可不伴有中浆病而单独出现时，患者不自觉，但当其位于黄斑或邻近时，也有中心视力下降、变视症、小视症等视功能改变。

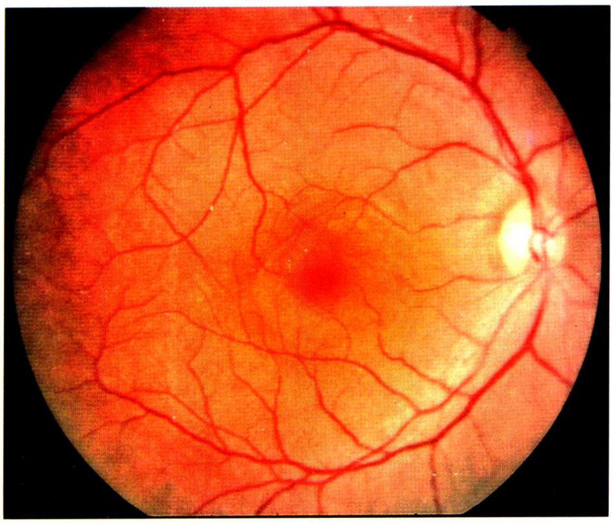


图 7-44　中浆病黄斑水肿混浊

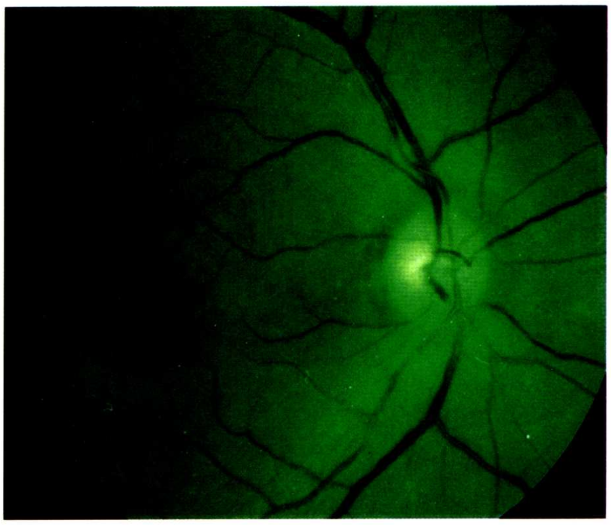


图 7-45　上例（图 7-43）的无赤光照片

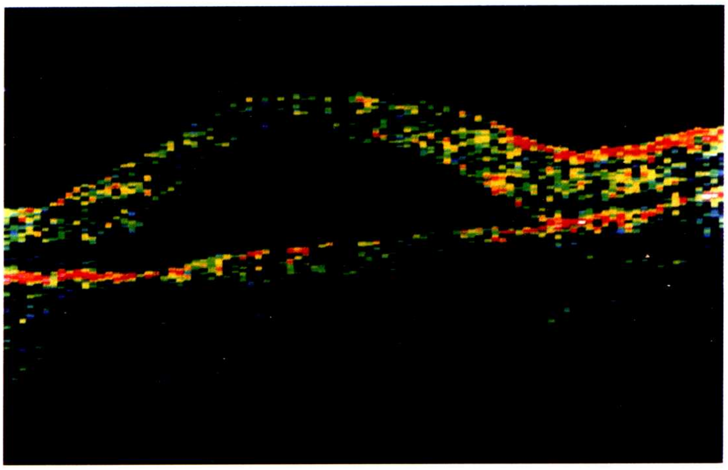


图 7-46　中浆病黄斑视网膜神经上皮层局限性
浆液性线脱离的 OCT 所见

EPD是视网膜色素上皮层与脉络膜之间的浆液性脱离，所以是真正意义上的视网膜脱离。由于色素上皮层的基底膜就是 Bruch 膜内层，联结紧密，为脱离面积较小的原因。

光学断层扫描（OCT）检查可清晰显示浆液性神经上皮层脱离和色素上皮层脱离，可以发现临床上难以发现的微小病变（图 7-47）。

中浆病病程较长者（一个月左右），因神经上皮层下积液内蛋白（可能还有脂质）含量增多，逐渐变得混浊。脱离的神经上皮层后表面有为数众多、大小均匀的黄白色小点状沉着物，这种沉着物的出现，只说明病程长短，对视功能能否恢复无关。

中浆病病程晚期，神经上皮层下积液消失，视力恢复。病变处可遗留大理石样色素紊乱或细小色素斑和脱色斑点。如属复发病例初期，透过透明的神经上皮层下积液，已可见到此等色素改变。

3. FFA 及 ICGA 所见　色素上皮层在脉络膜与神经上皮层之间起着屏障作用。FFA 时，荧光素自脉络膜毛细血管壁漏出，经过Bruch膜进入色素上皮层下。由于色素上皮细胞间有封闭小带（或称末端连接杆 系统terminal bar system）紧密结合，荧光素不能通过色素上皮层抵达神经上皮层下。如果色素上皮层的屏障作用完好，脉络膜毛细血管漏出液只能潴留在色素上皮层下。FFA动脉前期，即脉络膜背景荧光期已可出现范围不大、境界清楚、圆形或椭圆形、一至数个荧光斑。初为弱荧光，迅即增强。自动脉前期至造影后期的整个过程中，荧光斑不见扩大。提示色素上皮层下存在着局限性

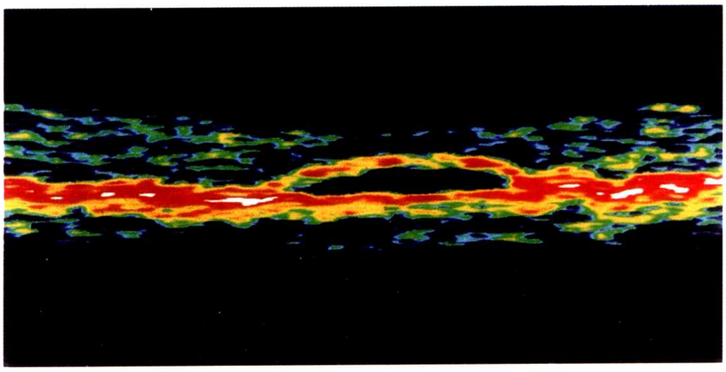
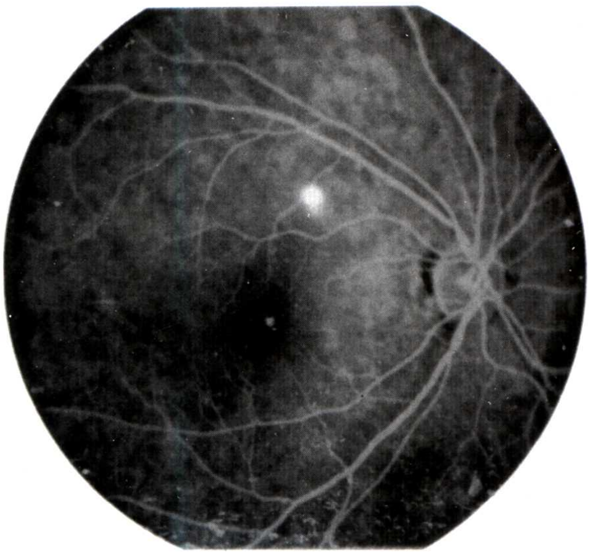


图 7-47 视网膜色素上皮层脱离

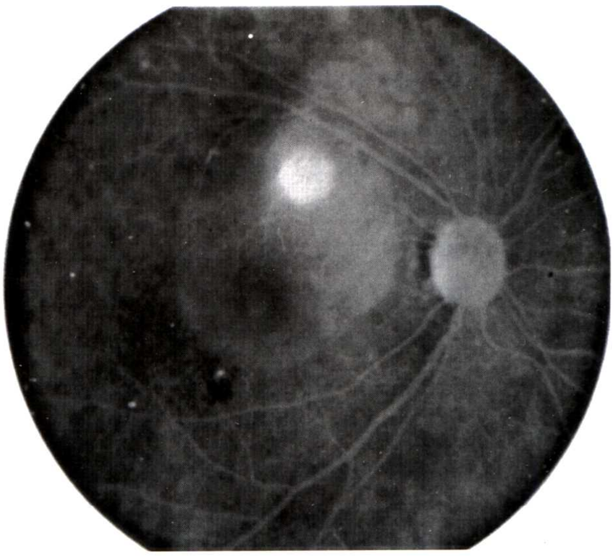
脱离（EPD）。

当某种原因使封闭小带遭受破坏后，荧光素才能从色素上皮细胞间隙进入神经上皮层下，形成中浆病的 FFA 改变。少数中浆病伴有色素上皮层脱离者，在出现上述色素上皮层浆液性脱离的荧光斑后，至造影早期静脉期或静脉期，荧光素自色素上皮层开始进入神经上皮层下，初为一个淡淡的荧光斑点，俟后，荧光斑不断加强并呈墨渍样或炊烟样扩散于整个神经上皮层下的脱离腔内，勾画出一个（或数个）轮廓不太明显的盘状脱离区。此时，色素上皮层脱离处的荧光斑大多已被神经上皮层下的荧光淹没。但有时也能见到同一眼底造影片上，在神经上皮层下荧光斑附近尚有色素上皮层下荧光斑。在大多数不合并色素上皮层脱离的中浆病，自脉络膜毛细血管漏出的荧光素从色素上皮细胞间隙直接进入神经上皮层下积液内，荧光渗漏点开始于早期静脉期，以后的过程与上相同。强荧光斑一直持续至造影后期（荧光素贮留）。

墨渍样扩散（inkbot diffuse）及炊烟样扩散（smokestack diffuse）同样是荧光素色素向神经上皮层下渗漏。表现形式之所以不同，一般认为在发病初期漏出液粘稠度低、色素上皮层透过性强、脱离程度严重者，多见炊烟样扩散；反之，发病时间较久、漏出液粘稠度较高、脱离程度较轻者，多见墨渍样扩散（图 7-48，7-49）。



1



2

图 7-48 中浆病 FFA（墨渍样扩散型）

1. 造影 39.3 秒，黄斑鼻上方荧光渗漏墨渍样逐渐扩大加强。
2. 造影 5 分 14 秒，渗漏扩大加强，并勾画出一盘状脱离区。

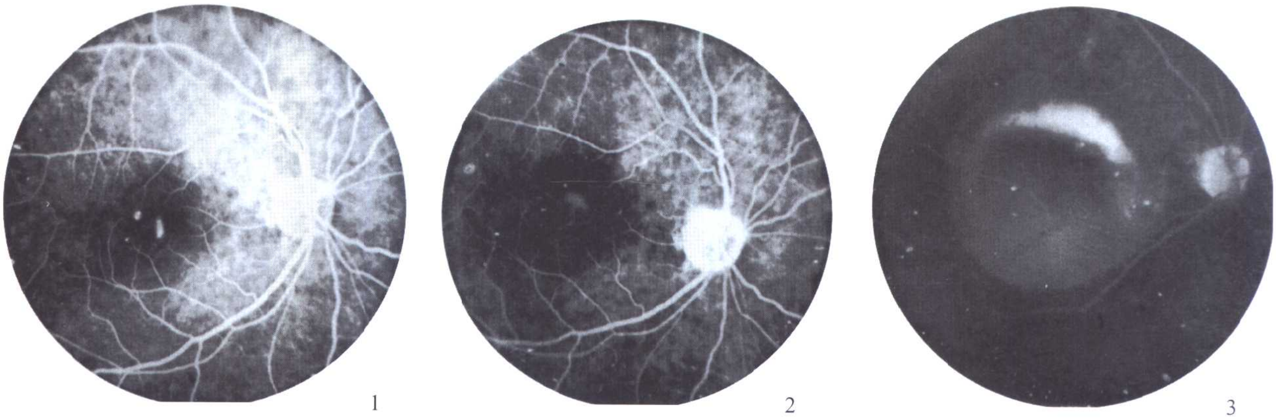


图 7-49 中浆病 FFA（炊烟样扩散型）

1. 12.8 秒，黄斑出现向上喷射的炊烟样荧光渗漏。
2. 1 分 23 秒，渗漏扩大或呈蘑菇状
3. 8 分 44 秒，渗漏斑扩大或呈伞形，并向下勾画出一个盘状脱离区

大约有 20% 的病例，检眼镜或裂隙灯显微镜下虽有神经上皮层下的浆液性脱离，但 FFA 不能发现渗漏。这种病例，如果在造影之前给予大量饮水或静脉点滴注入等渗溶液（水负荷试验），则可提高荧光素渗漏的阳性率。

神经上皮层下积液消失后，FFA 不再出现荧光素渗漏，有些病例可见斑点状透见荧光，提示色素上皮损害

中浆病和 EPD 的 ICGA 均可见到脉络膜毛细血管小叶的充盈异常（高灌注或充盈迟缓，通透性增强）（图 7-50，7-51 为 EPD 的 FFA 所见）。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床表现，中浆病的诊断并不困难。但应与下列几种病变相鉴别：

1. 眼底周边部视网膜脱离，黄斑亦可累及。假若仅凭检眼镜小瞳孔检查所见，常易误诊。所以当发现黄斑有浆液性浅脱离，特别是其下方有放射状皱褶者，必须扩瞳检查眼底周边部。

2. 中间葡萄膜炎：其病理性产物由后房经 Berger 间隙，沿 Cloquet 管向后侵及黄斑引起水肿，产生小视、变视等与中浆病相似的症状。但该病前部玻璃体有尘埃状混浊，有时存在少量角膜后沉着物，

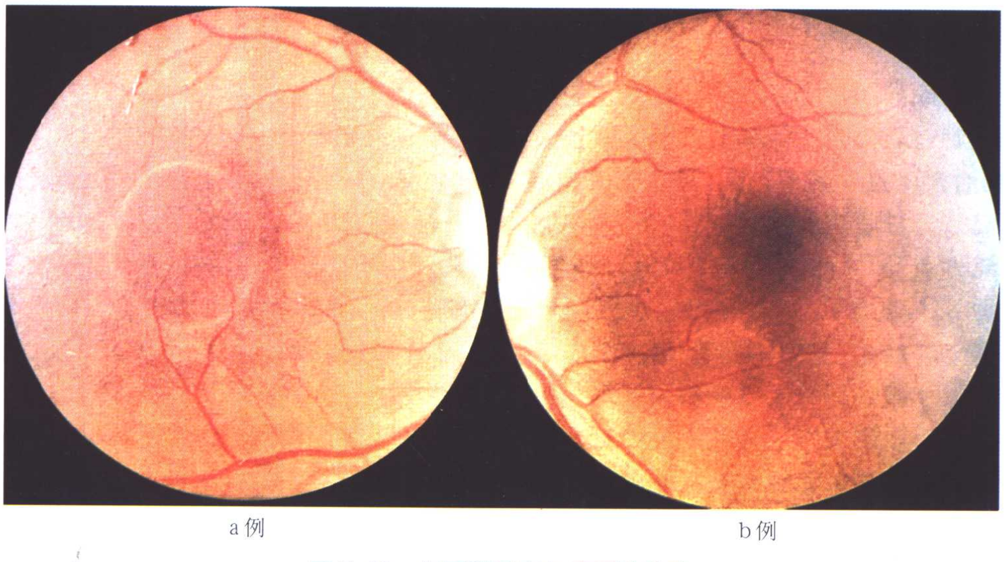
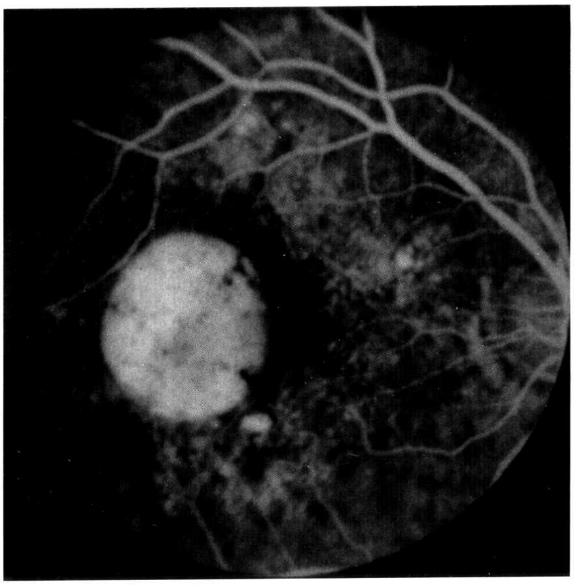


图 7-50 视网膜色素上皮层浅脱离

（引自松井瑞夫《図説黄斑部疾患》）


a

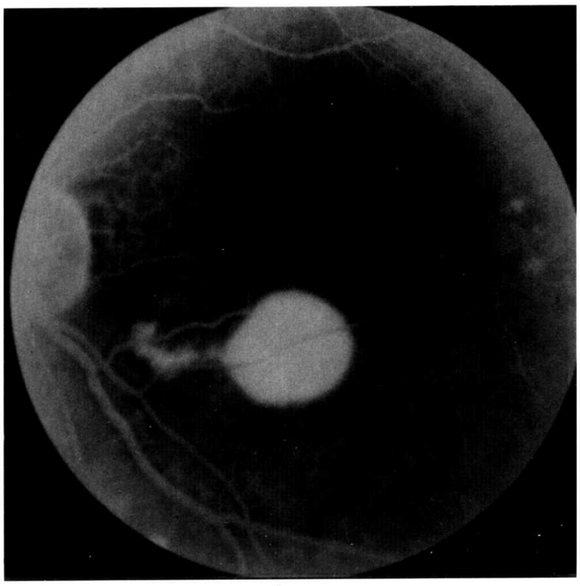

b

图 7-51 上列二病例（图 7-51：a，b）的 FFA 片
a 为（图 7-51:a 例)造影 90 秒
b 为（图 7-51:b 例）造影 488 秒

前房角色素沉着，晶状体后囊后（即 Berger 间隙内）往往有焦黄色锅巴样炎症渗出物。充分扩瞳后用间接检眼镜加巩膜压迫或裂隙灯显微镜加三面镜仔细检查，在锯齿缘附近可以发现灰白色渗出（严重者如雪堤状）、出血斑、视网膜血管白鞘。

【治疗】

1. 激光光凝 激光光凝渗漏点，目前被认为是治疗中浆病的首选疗法。光凝后约一周左右，神经上皮层下积液开始消退，二至三周内可完全消失。然而中浆病是一种自限性疾病，有自愈倾向。如果激光光凝使用不当，反而会给患者造成灾难性结果。因此，如何正确应用激光光凝极为重要。除根据神经上皮层或/及色素上皮层脱离严重程度、积液的混浊与否，选择适宜激光波长（绿、黄、橙红、红，尽量不用蓝光）；严格掌握光斑大小（100 ~ 300μm）、曝光时间（0.1 ~ 0.3 秒）、输出功率（50 ~ 100 mW）外（参阅专著），综合国内外文献及本教研室经验，提出如下适应证：

（1）有明显荧光渗漏，渗漏点位于视乳头 – 黄斑纤维束之外，离中心凹（fovea）250μm 以上，浆液性脱离严重者。

（2）浆液性脱离面积较大，伴有直径 1PD 或更大的 EPD 者。

（3）病程超过三个月，神经上皮层下仍有浆液性脱离及荧光渗漏者。

2. 药物治疗 维生素 C、E、芦丁、安络血（adrenosin）、等减少毛细血管壁通透性药，可以试用。睡眠不良者，口服镇静剂。

中药明目地黄汤 （熟地黄 10 ~ 15g、山药 15g、山萸肉 10g、丹皮 12g、赤芍药 10g、当归 10g、枳壳6g、柴胡6g、玄参10g、槐花15g、女贞子15g、菊花10g，积液严重者加车前子15g、赤茯苓15g、泽泻 15g、薏苡仁 15g；睡眠不良者加酸枣仁 15g、远志肉 4.5g、石菖蒲 4.5g ）有一定疗效，尤其在防止复发方面（中浆病约有 1/3 病例可能复发）有明显作用。

糖皮质激素可以诱发中浆病或使神经上皮层下浆液性漏出加剧，甚至引起泡状视网膜脱离，禁用。其机制不明，有人推测可能是激素使色素上皮细胞间封闭小带松解所致。

吲哚类非甾体激素抗炎药中的消炎痛，亦有引发中浆病的报道。因此，中浆病患者不宜服用。

3. 注意摄生 生活规律，避免脑力和体力的过度疲劳。对本病治疗和防止复发方面有重要意义。

不伴有中浆病的单纯EPD，亦属自限性疾病，除注意摄生外，不必治疗。有视功能损害者，可参考

中浆病的药物治疗。

【预后】

中浆病与EPD，无论各自单独存在或同时存在，均属自限性疾病，大多数病例能自行痊愈。中心视力约在三个月内恢复，变视、小视、景色阴暗、对比视敏度等亦可在六个月内渐趋康复。但也有一部分病例，迁延反复，导致视功能不可逆性损害。检眼镜下黄斑色素紊乱；色泽污暗。FFA有透见荧光及渗漏极为缓慢的渗漏斑点。称为迁延性中浆病。可能是脉络膜毛细血管灌注异常或色素上皮细胞失代偿(retinal pigment epithelial decompensation, Jackh, 1984)、色素上皮层带状萎缩（retinal pigment epithelial atrophic tract, Bos, 1976)、黄斑视网膜下新生血管形成（Gomolin, 1989)、视网膜色素上皮撕裂（retinal pigment epithelial tears, Hoskin, 1981）所致。

主要参考文献

1 冀天恩，张起会，刘端济，等．中心性浆液性脉络膜视网膜病变（60例分析）．眼底病，1987, 3 : 90

2 孙心铨，王燕琪．中心性浆液性脉络膜视网膜病变.见：张承芬主编，眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998.289～296

3 黄叔仁．眼病辨证论治经验集．合肥：中国科技大学出版社，1997.99～102

4 Gass, JDM.Pathogenesis of disciform detachment of the neuroepithelium, Ⅱ, Idiopathic central serous choroidopathy.Am.J. Ophthalmol, 1967,63:587

5 Scheider A.Fluorescein and indocyanine green angiography of central serous choroidopathy by scanning laser ophthalmoscopy.Am J Ophthalmol, 1993, 115 :50

6 Gass JDM Serous detachment of the retinal pigmant epithelium.Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryng, 1965, 69 : 631

7 三井幸彦。增田中心性網膜脉络膜炎，特に细隙灯所见の研究。日本眼科学会杂誌，1954, 58 : 1322

8 松井瑞夫 .図説黄斑部疾患 . 東京：金原出版株式会社，1977.33～51

9 福島敦樹 . インドシアニングリーン蛍光眼底造影 . 臨床眼科，2000, 54（増刊）: 87

第八章

全身疾病的眼底改变

第一节　高血压病和继发性高血压的眼底改变

体循环动脉压升高，频繁或持续在≥140/90 mmHg（1mmHg=0.133 kPa）称为高血压（hypertension）。其中80%～90%为原发性高血压，即高血压病；10%～20%则是某些泌尿系统病、内分泌系统病、颅内病变、大中动脉粥样硬化等的临床体征之一，称为继发性高血压。

一、高 血 压 病

高血压病（hypertensive disease）是一种常见的心血管系统疾病。我国群体发病率为11.88%（1991）。病人中约70%有眼底改变。眼底阳性率与性别无关，但与患者年龄有比较密切的联系，年龄愈大阳性率愈高。临床常见的呈慢性经过的高血压病患者中，眼底阳性率与病程长短呈正比；病程时间较长者，眼底阳性率亦较高。血压增高程度与眼底阳性率基本平行，舒张压增高对眼底病变作用更为显 著。眼的屈光状态，对高血压病眼底阳性率有一定影响；远视眼高于正视眼，近视眼则低于正视眼。

动脉压升高，是高血压病主要的病理生理变化和临床表现。全身小动脉狭窄，又是高血压病动脉压升高的基本因素。视网膜中央动脉为全身惟一能在活体上直接观察到的小动脉。因此，在高血压病经过中的眼底情况，常能反映机体心、肾、脑等脏器的受害程度，对高血压病的诊断及预后有着重要意义。

高血压病可分为慢性进行性与急性进行性两型（前者又称良性高血压病，后者又称恶性高血压病）。两者眼底所见，从总体上说：①由于视网膜动脉硬化（即器质性狭窄，下文同）继发于动脉痉挛（即功能性狭窄，下文同）持续较长时间之后，动脉硬化程度常能反映血压升高的时限；②白斑、出血、浮肿等视网膜病变和视乳头水肿，一般出现于血压强烈升高之际。所以视网膜病变与视神经视网膜病变，常标志着血压升高的严重程度。慢性进行性高血压病因病程冗长，血压升高比较温和，视网膜动脉硬化就比较明显；急性进行性高血压病因病程短促，血压升高急剧，视网膜动脉除有强烈痉挛性狭窄外，多无明显的硬化改变。因此，当眼底出现视网膜病变或视神经视网膜病变时，如合并有视网膜动脉显著硬化者，为慢性进行性高血压病后期；在各种病理因素的作用下，血压突然升高，而病情趋于恶化的表现。反之，如眼底仅见到视网膜病变或视神经视网膜病变，无动脉硬化或只有轻度硬化者，则为急性进行性高血压病。

慢性进行性高血压病占高血压病的绝大多数（95%左右），进展迟缓，可历时10～20年或更久而不发生重要并发症。在漫长的经过中，大体上可以分成三个阶段：全身小动脉阵发性痉挛，使血压有较

大波动为第一期；全身小动脉硬化，使血压升高渐趋固定为第二期；血压顽固上升，合并有心、肾、脑等严重器质损害与功能障碍为第三期。与之相应的眼底改变：第一期主要为视网膜动脉的痉挛狭窄，狭窄程度与血压高度呈正比，并随血压下降而恢复其原有管径；第二期主要表现为视网膜动脉硬化，硬化形成后不能再行消退；第三期，除了有显著的视网膜动脉硬化之外，可有随血压的顽固上升而合并不同程度的视网膜病变，甚至出现视神经视网膜病变。由此可见，眼底改变在高血压病的分期诊断上，有一定参考价值。但必须注意，并不是所有的病例的眼底均能出现上述与全身情况之间比较规律的依从关系。例如根据作者资料，即使在第三期高血压病病人中，也有少数病例眼底仅有轻度的视网膜动脉硬化。

眼底改变对高血压病的预后：总的来说，眼底改变愈严重，预后亦愈恶劣。眼底改变以动脉硬化为主者，容易发生充血性心力衰竭、冠状动脉硬化性心脏病、脑血管意外；以视网膜病变或视神经视网膜病变为主者，容易发生尿毒症。

【眼底表现及其发病机制】

1．视网膜血管方面的改变　所有高血压病病人的眼底改变中，以视网膜血管方面的改变最常见。动脉可见管径不均匀狭窄，行径弯曲，管壁反射光增强，甚至出现铜丝样征、银丝样征和血管白鞘。静脉可见管径扩张和行径迂曲；黄斑小静脉螺旋状迂曲；有时可见阻塞性出血，管壁出现白鞘。在动静脉交叉处，见有不同程度的动静脉交叉征或动静脉绞扼现象。

视网膜动脉病变是高血压病各种眼底病变发生的基础。

（1）视网膜动脉管径狭窄与行走迂曲：动脉管径功能狭窄在高血压病早期已可发现，黄斑动脉常最先受累。正常时，黄斑动、静脉不仅管径相仿，而且长度也基本一致，二者齐头平进地到达黄斑中心凹周围。高血压病早期可见动脉管径显著变细，其终末端因变得过于细窄，已不能为检眼镜所窥见；所以其长度变短，不能与同名静脉齐头并进。如血压继续上升，则视网膜颞侧、鼻侧动脉支的较大分支亦见变细，动静脉管径比例由正常的2∶3变成1∶2、1∶3，甚至1∶4。但动脉各分支狭窄的程度并不一致，虽同一分支亦粗细不等。

功能性狭窄亦见于高血压病后期，使视网膜动脉在已有显著器质性病变的基础上，血管内腔的狭窄程度更为严重。

视网膜动脉功能性狭窄是体循环动脉压升高时视网膜动脉的自动调节，是可逆性的，能随血压下降而消失，其强度与血压高度呈正比。

视网膜动脉器质性狭窄，是视网膜动脉已陷于硬化的指征之一，是动脉在功能性狭窄持续较长时间之后，因营养障碍而趋于肥厚变性的结果（内膜纤维细胞增生、中层肌细胞增殖并有玻璃样变性，管腔变窄，管壁变厚）。检眼镜下，动脉管径变细，血柱反射显著减弱，管壁反射则相应增强。由于动脉各分支之间以及在同一分支的各段之间，管壁肥厚与管腔狭窄程 度并不一致，故动脉呈粗细不匀的豇豆荚状（图8-1）。上述改变，在第二分支及以下的小分支尤为明显。

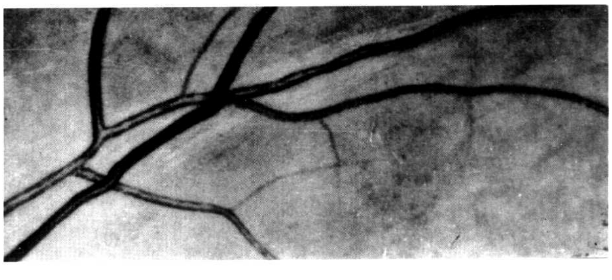


图 8-1　高血压病视网膜动脉管径呈粗细不匀的豇豆荚状

正常的视网膜动脉弯曲度应次于与之平行的同名静脉。在高血压病视网膜动脉功能性狭窄时，静脉行走已比较迂曲，但动脉的弯曲往往更甚于静脉。即使在动脉已有明显硬化改变时，其弯曲度亦比正常为强（此时的静脉弯曲已甚于动脉）。这一情况，与大、中动脉粥样硬化等所引起的继发性高血压，在鉴别方面有参考价值，参阅下文。

（2）视网膜动脉管壁反射光增强、铜丝状征、银丝状征与血管白鞘：

1）管壁反射光增强：正常青年人的视网膜动脉管壁完全透明，检眼镜下所见到的为其血柱反射光。

随着年龄增加，管壁透明渐次减低，管壁反射光也就相应增强（其强度与年龄基本上呈正比，但也有个体差异）。这种与年龄俱增的管壁反射光增强是生理的增强。

以二级分支及以下的视网膜动脉为准，在青年人可见到管壁反射光并有下文所述单纯的静脉隐匿现象；中年人可见到与年龄不相称的管壁反射光（反射光辐加宽，超过管径1/3以上）；老年人已完全不能见到血柱反射时，则为病理的增强。

2）铜丝样征：或称铜丝状动脉。其形成原因：一方面由于管壁变性，使透明度严重减弱；另一方面，由于此时的动脉管腔虽已狭窄，但尚有相当量的血液灌流，故在检眼镜下动脉呈亮铜色，构成铜丝样外观。

铜丝样征多见于慢性进行性高血压病第三期，偶见于第二期，一般不见于急性进行性高血压病。

高血压病的铜丝样征，好发于视网膜动脉二级及以下分支，管壁铜丝样反射光增宽，幅度宽窄不均，行走弯曲。

3）银丝样征：或称银丝状动脉。检眼镜下动脉管径细而行走僵直，呈有光泽的银白色。其形成原因：一是血管壁高度肥厚变性，管腔闭塞；二是强烈的痉挛性狭窄，血液无灌流；三是上述两者的综合。第二种原因常见于急性进行性高血压病和肾原性高血压等。在血压下降后消失不见，组织学上管壁亦无明显改变。第一种原因见于慢性进行性高血压病第三期，亦可见于大、中动脉粥样硬化的继发性高血压。第三种原因则见于慢性进行性高血压病经过中，血压急剧上升的恶化阶段。后两者在组织学上均有比前述铜丝样动脉更为显著的管壁肥厚变性，且有管腔闭塞。

银丝样征一般发生于视网膜动脉末梢分支，但在慢性进行性高血压病时，亦可发生于较大分支。

银丝样征在 FFA 检查时，因血流阻断而无荧光灌注。

4）血管白鞘：当视网膜动脉的血柱两侧各伴有一条白线时，称为平行白鞘（或称伴随线）。此种现象，可能是在血管周膜和外膜之间的间隙处有变性脂质沉着所致。如继续发展，可使 血柱周围完全变成白色，称为管状血管白鞘。

视乳头及其附近的血管白鞘，常属于发育异常，是支持组织过多的表现。但发生于二级分支及以下者，无疑是病态。高血压病所引起的血管白鞘，多见于动静脉交叉处。

静脉血管的白鞘，在高血压病时亦可遇见。

血管管状白鞘的血管内腔并无阻塞，故 FFA 检查时其远端仍显荧光。与银丝样征不同。

（3）动静脉交叉征、静脉驼背、动静脉绞扼现象：正常的视网膜动静脉交叉处，无论静脉位于动脉之下或横越于动脉之上，静脉无行走径路及因之而引起管径方面的改变。如静脉位于动脉下方，被检者为青年人，透过动脉仍能清楚地 透见静脉血柱；老年人因动脉管壁透明度减低，虽已不能透见横于其下的静脉血柱，称为单纯静脉隐匿现象，但该处静脉管径与行走径路仍无变异（图 8-2）。

1）动静脉交叉征：又称Salus征。检眼镜下可见动脉与静脉交叉处静脉隐匿，动脉两侧的静脉管径瘦削，静脉向视网膜深层移位或侧位偏斜等改变。此项改变，可按其轻重程度分为三级。

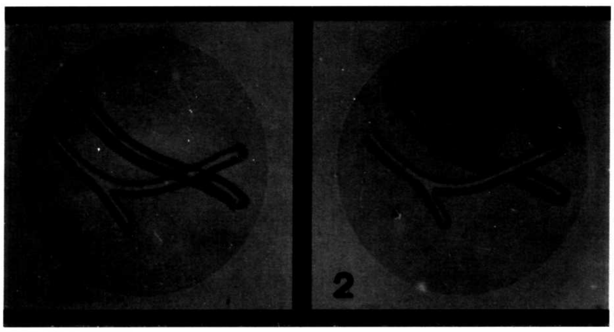


图 8-2　正常动静脉交叉处：1. 青年人能透过动脉看到静脉血柱；
2. 老年人因动脉管壁透明度下降，不能看到其下的静脉血柱（单纯的静脉隐匿现象）。

第一级：位于交叉处动脉下的静脉隐匿不见，并因静脉向视网膜深层作轻度移位的缘故，使检眼镜下静脉在紧靠动脉两侧的管径变细。同时也常可见到交叉处两侧静脉离开其正常径路而呈S状弯曲（图8-3）。

第二级：动脉两侧的静脉管径瘦削如笔尖状。同时也可见静脉呈弧形弯曲，弧形的弓背常向眼底周边部（即动脉的远端），一般被理解为静脉受动脉血流冲击所致；但朝向视神经乳头者，也不少见。（图8-4）。

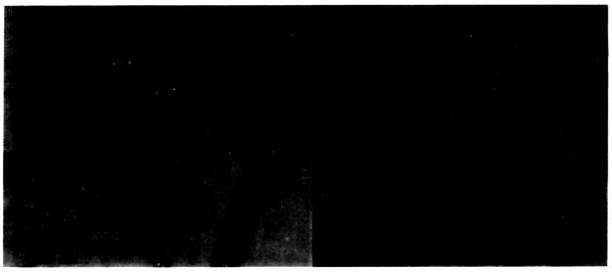


图 8-3　第一级动静脉交叉征



图 8-4　第二级动静脉交叉征（箭头示动脉血流方向）

第三级：除上述所见外，动脉两侧的静脉隐匿不见，离动脉两侧稍远处重又出现。故在检眼镜下，静脉似已中断（图 8-5）。

动静脉交叉征是静脉向视网膜组织深层不同程度移位的检眼镜下表现。事实上，静脉仍保持其原有管径（或接近原有管径）。这一点，在 20 世纪 40 年代初，已由小柳美三通过组织学检查所证实。临床上检眼镜检查及 FFA 检查亦无静脉血回流阻滞现象，足可佐证。



图 8-5　第三级动静脉交叉征

动静脉交叉征为视网膜动脉陷于硬化的指征之一，是动脉壁硬化与动脉血管内张力增高等因素综合的结果。但第一级动静脉交叉征，亦可仅为动脉强烈或较强的痉挛狭窄所引起，因此 能随血压下降而消失。

必须说明，以上动静脉交叉的分级，是指动脉交叉于相对应的静脉而言。如果细小的动脉交叉于较粗的静脉（例如动脉末梢分支横越于静脉二级分支之上）而出现动静脉交叉征时，应加一级计算（例如第一级静脉交叉征作二级，二级作三级计算）；反之，如果较粗的动脉交 叉于较细的静脉，则退一级计算。

第一级动静脉交叉征可见于正常眼底，但仅限于视乳头附近。所以判断动静脉交叉征，应以距离视乳头边缘一个 PD 以外的血管为准。

慢性进行性高血压病眼底出现动静脉交叉征数量的多少及其程度的轻重，与病人全身情况基本相应。例如在第一期高血压病时，不能见到或偶见第一级改变。第二期时亦只有少数动静脉交叉处出现一级或二级改变。而在已经发生心、肾、脑等严重器质性病变的第三期病人，则几乎在所有的动静脉交叉处，均有不同程度的动静脉交叉征存在。

由于视网膜动脉各分支硬化程度不同（即使在同一分支各段中也不一致），所以各种不同级别的动静脉交叉征，可以出现于同一眼底。

动静脉交叉征对高血压病心脏情况的估计，有着重要意义。眼底发现动静脉交叉征，特别见有二级交叉征者，大多已伴有左心室损害。

急性进行性高血压病的眼底病变中，动静脉交叉征少见，程度亦轻。如见有二级或三级交叉征者，

为慢性进行性高血压病后期的恶化阶段，而不是急性进行性高血压病。

2）静脉驼背：视网膜动静脉交叉处，如静脉位于动脉之上，可见静脉在越过业已硬化的动脉时，呈驼背状弯曲，称为静脉驼背（图 8-6）。此种改变，可理解为静脉为了回避动脉压迫而向上移位的结果。

3）动静脉绞扼现象：或称 Gunn's crossing sign。检眼镜下，静脉在交叉处动脉之下管径变窄，靠近交叉处的静脉末梢端（即其上流端）呈壶腹状扩张，有明显血液回流障碍。靠近视乳头一侧的中枢端（即其下流端），则接近原有管径，或变得细窄。此种现象的形成，是由于动脉因硬化而出现血管周围组织增生，交叉处的静脉与动脉牢固结合，使该处静脉腔无法扩张而陷于狭窄的缘故（图 8-7）。

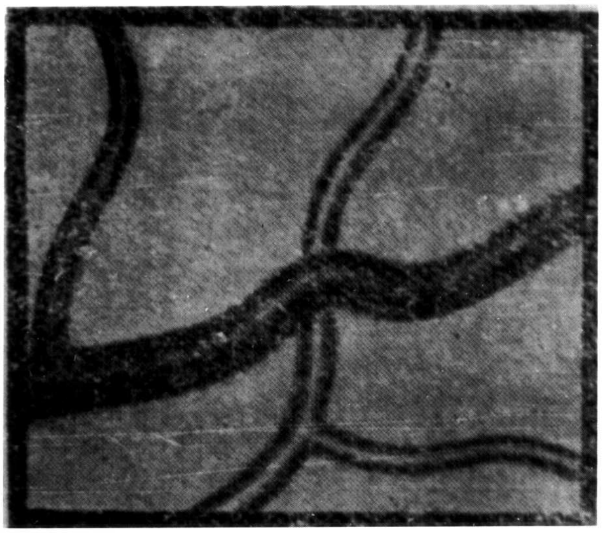


图 8-6 静脉驼背

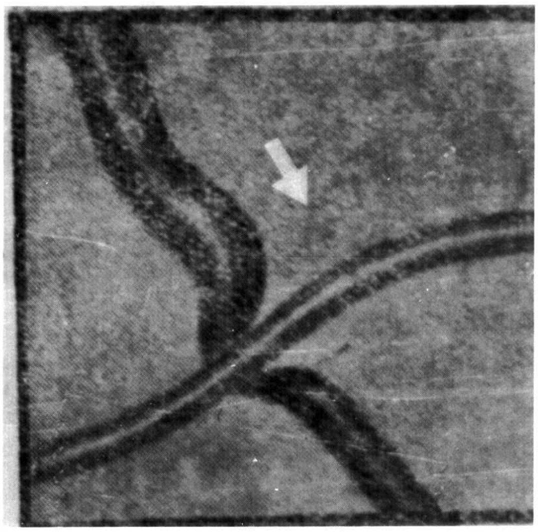


图 8-7 动静脉绞扼现象（箭头示静脉血流方向）

以上视网膜动静脉交叉处的三种病变，亦可见于并不伴有血压升高的、由其他原因引起的视网膜动脉硬化（如炎症等）。应从全身情况及眼局部特点予以鉴别。

（4）视网膜静脉充盈迂曲、黄斑静脉螺旋状迂曲、静脉阻塞：

1）静脉充盈迂曲：当视网膜动脉因功能性或器质性狭窄而致管腔变窄时，虽然血压升高，但血液灌流量仍少于正常。倘若静脉仍保持其原有管径，两者之间就有了显著的血压落差。血流通过毛细血管后，流速突然变慢，静脉血回流瘀滞，引起静脉过度充盈和行走迂曲。此种改变，在整个高血压病病程中均可见到。

2）黄斑静脉螺旋状迂曲：即 Guist 征（图 8-8）。Guist 认为此种改变为高血压病所特有，绝不见于继发性高血压。对两者的鉴别诊断有一定价值。Guist这一主张虽有人持异议，但直至今日仍为大多数文献所采纳。

Guist征在高血压病各期中均可见到，阳性率在10%左右。

有人认为在高血压病时，黄斑小动脉亦能发生螺旋状迂曲。理论上或许如此，但事实上由于此时黄斑小动脉已极为狭细而短，在检眼镜下一般难于窥见此一改变。

3）视网膜静脉阻塞：详见第四章第二节。

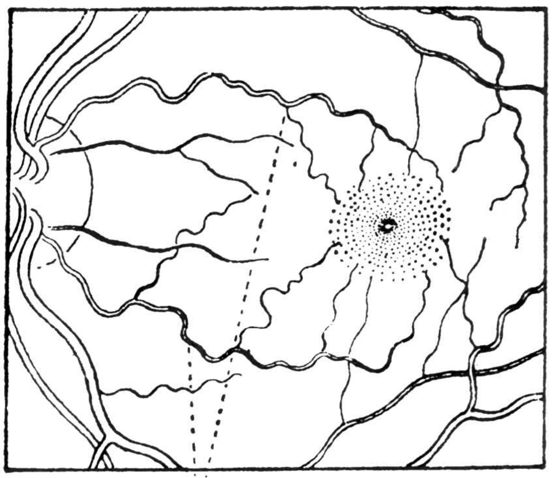


图 8-8 黄斑静脉螺旋状迂曲（Guist 征）

（5）视网膜动脉阻塞：详见第四章第一节。

（6）视网膜侧支循环与微血管瘤：侧支循环见于高血压病病程晚期，是视网膜动脉或静脉分支阻塞后的毛细血管扩张。往往可见在已经阻塞血管的末梢部分，因侧支循环的沟通而致血柱再度出现。

急性进行性及慢性进行性高血压病的恶化阶段，则可发现位于动静末梢部的微血管瘤。因与圆形的出血斑近似，检眼镜下不易分辨，FFA 可加以鉴别。

（7）视网膜中央动脉血压：视网膜中央动脉压与肱动脉血压间有密切的平行关系。其正常比例为 45 ~ 50 : 100（比率 0.45 ~ 0.5）。视网膜中央动脉正常舒张压是 34 ~ 43mmHg，平均 38.48mmHg；正常收缩压 52 ~ 61mmHg，平均 59.7mmHg，因年龄而有所差异。

高血压病时，视网膜中央动脉血压经常是升高的。有时全身血压尚未增高，而视网膜中央动脉血压却已明显上升。视网膜中央动脉血压与肱动脉血压两者之间比率增大，特别是舒张压的比率增大，常表示颅内动脉血压增高、脑血管硬化，有脑出血的危险。因此，测定视网膜中央动脉血压，在高血压病的诊断、预后和颅内高血压的诊断方面，具有一定价值。

2. **血管以外的视网膜病变**　在高血压病血压强烈升高时，视网膜可出现范围比较广泛的水肿混浊、出血和不同性质、形态的白色病灶，称为视网膜病变。视网膜病变是慢性进行性高血压病恶化或急性进行性高血压病的重要标志。是因血压急剧增高，视网膜毛细血管管壁损害，血-视网膜屏障破坏，血浆和血液有形成分从毛细血管进入视网膜所致。检眼镜下可见下列改变：

（1）视网膜水肿混浊：视乳头周围及整个眼底后极部有明显水肿混浊。多见于急性进行性高血压病，或慢性进行性高血压病过程中血压突然上升的恶化阶段。检眼镜下，视乳头周围及后极部视网膜呈雾状混浊，并有零乱反光。有时在血管的某些部分，有似被薄纱掩盖。水肿混浊以后极部及视乳头周围为显著，与该处视网膜组织的厚度和毛细血管的分布有关。

（2）白斑：高血压病眼底常可见到各种形态和大小的硬性或软性白斑。

硬性白斑为一种脂肪变性，体积较小，白色或淡黄色，境界比较清晰；带有光泽，位于视乳头附近或血管附近者位置较浅，有时可以掩盖小血管。位于黄斑者位置较深，常以黄斑中心凹为中心，沿Henle纤维呈放射状排列，称为星芒状斑。星芒状斑以局限于黄斑鼻侧的不全型为常见；能遍及于颞侧的完全型者，仅少数病例。

软性白斑即棉绒状斑（cotton wool patches），通常位于视网膜血管之前。检眼镜下，呈松软的灰白色，境界欠清；面积较大，往往超过一个PD。棉绒状斑为毛细血管前微动脉阻塞及毛细血管床缺血所致。FFA棉绒状斑处无灌注。组织学检查，棉绒状斑为视网膜局限性水肿，水肿系轴浆流受阻、轴索肿胀所致。中央有细胞样小体（cytoid bodies），所谓细胞样小体，为轴浆成分如线粒体、致密体、轴浆颗粒聚集在肿胀的轴索两侧，以后崩解并堆积形成假核，其外围绕着清晰的细带。在灌注消化标本中，可见棉绒状斑的病变区内循环完全消失，毛细血管虽有管壁，而内容空虚，内皮细胞核及周细胞核消失。病变区周围毛细血管扩张，微血管瘤形成。

（3）出血斑：高血压病眼底的出血，大多位于神经纤维层，出血斑按神经纤维的行走而呈火焰状。出血斑大小不等。数量多者，常位于围绕视乳头5 ~ 6PD的范围内。如出血位于视网膜深层，出血斑呈圆点状。如出血量多且位于视网膜浅层时，出现视网膜内界膜下大片出血（视网膜前出血），遮蔽血管，微微突向玻璃体；初时呈类圆形，数天后，血细胞与血浆分离，向下方沉降；于是上方常形成黄白色、半透明的液平面，下方呈深红色的特殊袋形。病者有相应的实性绝对性暗点。出血更甚者，可以突破内界膜进入玻璃体。

高血压病的视网膜出血，由静脉阻塞引起者也较常见（参阅第四章第二节）。在此种出血吸收过程中，常因血液中脂质、脂蛋白沉着，在密集的出血斑间，杂有黄白色斑块；此种斑块与上文所述的硬性及软性白斑不同。因此不能视作为高血压病恶化而出现高血压病视网膜病变的指征。

高血压病的视网膜出血，与血压波动幅度有关。波动幅度愈大，出血的机会亦愈多。急剧上升和突然下降均可引起出血。

3．脉络膜改变 脉络膜毛细血管前小动脉径路很短，呈直角供应脉络膜毛细血管小叶；且毛细血管管壁内皮细胞间结合松散而多孔，所以高血压病时比视网膜血管更易受到损害。血压急剧升高使脉络膜毛细血管前小动脉和毛细血管发生纤维蛋白样坏死，管腔内有纤维蛋白和血小板集结导致毛细血管闭塞，视网膜色素上皮层屏障损害，视网膜下与外丛状层出现富含蛋白质的渗出，产生 Elschnig 斑。

Elschnig斑为视网膜深层局灶性黄色渗出性斑点，多见于急性进行性高血压病。FFA检查，Elschnig斑处早期因脉络膜毛细血管闭塞而呈弱荧光；晚期则出现斑点状强荧光（组织着色）。

4．视神经方面的改变 视神经、视神经交叉、视束和皮质视中枢，亦可因高血压病引起种种眼底或视野方面的改变。其中以视乳头水肿为常见，对高血压病预后有重大意义。

（1）视乳头水肿：当高血压病视网膜病变更进一步发展而合并有视乳头水肿时，称为视神经视网膜病变。此种眼底改变的出现，表示心、肾、脑等机体重要器官的受害程度已经为严重，生命预后不良。视乳头发生水肿、大多与颅内压增高有关。腰穿可证实有脑脊髓液压力升高；死亡后尸检，多见有脑水肿存在。少数病例也可因睫状后短动脉强裂痉挛性狭窄，引起视乳头缺血所致。检眼镜下改变与其他原因引起的视乳头水肿相同，详见第三章第二节。但高血压病发生的视乳头水肿，均为双侧性，两眼视乳头水肿程度基本一致；且绝大多数合并有高血压病视网膜血管病变及视网膜病变，因此在鉴别诊断方面比较容易。然而也有极个别病例，视乳头水肿孤立存在。出现此情况，眼科医师必须从病史、全身检查，实验室检查、放射线检查（包括CT扫描、磁共振成像）等方面，与颅内肿瘤引起的视乳头水肿谨慎区分。另外，由高血压病引起脑溢血等颅内出血时，亦可因颅内压增高而发生视乳头水肿。此时，视乳头水肿虽与视网膜动脉硬化同时存在，但不见有高血压病视网膜病变，预后意义上亦与视神经视网膜病变有一定出入。

（2）视神经萎缩：可以是上述视乳头水肿引起的非单纯性萎缩，也可以是单纯性萎缩。发生单纯性萎缩的原因，因缺乏病理解剖的资料，还不能完全了解，有人推测可能是由高血压病本身的血管病变引起视神经营养障碍，或视交叉及其他视路方面病变的结果。Rintelen认为因血管硬化破裂而发生视神经内出血（视神经卒中），亦可导致下行性萎缩。

由于视乳头水肿发生于高血压病末期，颅内压升高甚少缓解，病者大多在短期内死亡，所以在临床上非单纯性萎缩（习惯上称作继发性萎缩）极为少见；而不同程度的单纯性萎缩却偶有发现。

高血压病导致的非单纯性或单纯性视神经萎缩，检眼镜均可见到高血压所特有的视网膜血管和视网膜病变，因此尚易与其他原因发生的萎缩相鉴别。

（3）视交叉损害：高血压病的视交叉损害，除大部分病例可以发现视乳头水肿或萎缩外，有时仅有典型的视交叉损害型视野改变。颅内压升高在引起视交叉损害方面有重要意义。当颅内压升高时，由于第三脑室扩大，压迫视交叉而继发局灶性软化。此种局灶性软化，很可能是发生视野改变的直接原因。

眼底的临床分类

1．Keith-Wagener 法及 Scheie 法评介 文献中有关高血压眼底的临床分类，不下 20 余种。其中有代表性且在国内外比较通用的，有 Keith-Wagener 法及 Scheie 法，现分别评介如下：

（1）Keith-Wagener 法：NM Keith 及 HP Wagener 将高血压病的眼底改变分成四级：

第一级：视网膜动脉痉挛或合并轻度硬化。此种改变主要发生于第二分支及以下的分支。

第二级：视网膜动脉的硬化程度比第一级明显。动静脉交叉处常可见到不同程度的病理改变，动脉管径狭窄而不均匀。

第三级：除视网膜动脉狭窄与硬化外，尚有视网膜水肿、棉绒状斑、硬性白斑、出血斑等视网膜病变。

第四级：除第三级改变外，并有视乳头水肿。

上述第三、第四级眼底改变，如动脉有明显硬化者，称为动脉硬化性视网膜症。反之，如动脉硬化并不显著而仅有动脉的痉挛狭窄者，称为血管痉挛性视网膜症。前者常见于慢性进行性高血压病；后者

则多发生于急性进行性高血压病。

Keith 及 Wagener 法曾就第一次检查确定眼底分级的高血压病病人共 219 例，作了 5 ~ 9 年的预后调查。结果证明，眼底分级的轻重与生命预后优劣成正比。此外，Plamer、Frant、Smithwick等的资料，亦同样证实了此种关系。

Kernohan从病理解剖方面进行观察，凡生前有Keith-Wagener第四级眼底改变的病例，均有全身广泛性的小动脉病变。俟后在胸大肌活体检查中也发现在 Keith-Wagener 各级眼底改变的病例之间，其胸大肌小动脉内径与管壁厚度之比，有随眼底改变升级而逐渐变小的趋势。

但是，这一分类也不是没有缺陷的，例如：Keith 及 Wagener根据眼底改变轻重而分成一至四级，并指出一至四级的排列与预后优劣之间有依从关系。田坂定孝等对此持有异议，认为有第四级眼底的病人预后固然严重，但有第二级眼底的病人亦常因脑溢血、左心衰竭等原因而死亡。如果不从统计学上着眼，而从具体的一个一个病人来说，田坂定孝等的意见是值得重视的。例如，作者从 1000 例高血压病眼底资料中发现，55 例在住院期间死亡者，其中 53 例慢性进行性高血压病人死亡时的眼底，有 29 例相当于Keith-Wagener 法第二级。众所周知，慢性进行性高血压病第一期不恒定地出现血压升高，是以全身小动脉广泛性、阵发性的功能性狭窄（痉挛）为其主要的病理基础。当病程进入第二期，血压升高已趋于固定，这里所说的固定，是指病人的基础血压（基压）已高出于生理高度。也就是说病人的血压已不像第一期时，在休息或应用镇静剂后可以恢复至正常生理水平。血压固定升高，标志着全身小动脉有广泛性的器质性狭窄（硬化）。小动脉功能性（痉挛性）狭窄与器质性狭窄之间，有着质的不同。当全身小动脉经历了长期的、反复发作的功能性狭窄之后，管壁因营养障碍而逐渐地发生器质性改变的过程，是一个量变到质变过程；而眼底视网膜动脉的功能性或器质性狭窄，也正是反映了全身小动脉相应的病理状态。所以，Keith及Wagener将视网膜动脉功能性狭窄与轻度硬化同列于第一级，是不够妥当的。

（2）Scheie 法：HG Scheie将视网膜动脉痉挛狭窄，视网膜浮肿、出血、渗出，视乳头水肿等眼底改变，称为高血压性眼底，与视网膜动脉硬化性改变，各按其轻重之不同而分成一至四级。

高血压性眼底：

第一级：二级分支以下的视网膜动脉痉挛性管径狭窄，但程度较轻，在未加注意的情况下常被忽略。

第二级：上述动脉狭窄程度已较明显。在同一分支各段之间，管径粗细不一。

第三级：除动脉痉挛性狭窄及管径不均匀的程度更为严重外，尚有视网膜水肿、出血、白斑。

第四级：除第三级所见外，尚见有视乳头水肿。

视网膜动脉硬化：

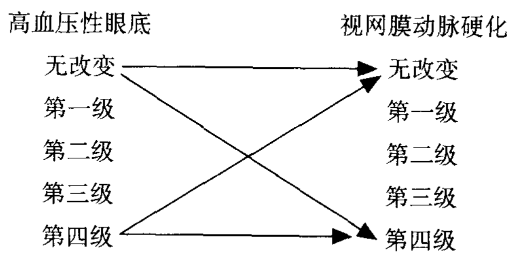
第一级：动脉管壁反射光轻度增强，动静脉交叉处有轻度改变。

第二级：比第一级的改变明显。

第三级：铜丝样动脉，动静脉交叉处的改变极为显著。

第四级：银丝样动脉。

上述高血压性眼底与视网膜动脉硬化，可以在同一眼底同时存在，但不一定属于同一等级。图解如下：



高血压性眼底和视网膜动脉硬化，具有不同的临床意义。前者为高血压严重程度的标志，后者则反映着高血压的时限。两者之间虽有一定关系但并不平行。Scheie 将两者分别定级，是比较理想的，但也有需要商榷之处。例如：① Scheie 高血压性眼底一、二级之间的划分，以视网膜动脉管径狭窄程度和有无同一分支粗细不匀为依据。事实上这一依据是不可靠的。因为高血压病一开始（第一期），视网膜动脉就可见到节段状不均匀的痉挛性狭窄；而且狭窄为可逆性，能随血压升降而改变。所以这一划分，既无必要，又无特定的临床意义。② Scheie 法视网膜动脉硬化的分级方面，第一级、第二级的划分也缺乏明确指征。如果以管壁反光来区别，那是不可靠的。有不少因素可以影响管壁反射光强度（年龄、屈光间质状态、检眼镜光源强弱，以及医生的主观感觉等）。如果以动静脉叉处的病理改变为准，则当动静脉交叉征二级或动静脉绞扼现象出现时，大多数管壁反射光已呈铜丝样，事实上已属该氏所称的视网膜动脉硬化第三级。③从高血压病的预后估计来看，铜丝样与银丝样动脉，都是病势严重的标志，没有程度上的差异。而且，虽然大多数银丝样动脉是动脉壁高度肥厚变性、管腔闭塞所致，但对部分病例通过临床观察及组织学研究，认为是动脉强烈痉挛所引起，所以银丝样动脉不一定完全属于动脉的硬化改变。Scheie 根据铜丝样和银丝样动脉以划分第三级、第四级，并不恰当。

2．高血压病眼底五类分类法 作者选择并综合了 Keith-Wagener 法及 Scheie 法的合理部分，在临床实践的基础上，试订下列分类法，称为高血压病眼底五类分类法（简称五类法），列表并说明于后：

（1）高血压病眼底五类分类法：见表 8-1。

表 8-1 高血压病眼底五类分类法

类别		眼底名称	主要指征
Ⅰ类		视网膜动脉功能性狭窄	动脉管径呈不均匀狭窄。相应的动静脉管径之比，自1：2至1：2以上，随血压下降而消失，是可逆性的
Ⅱ类		视网膜动脉轻度硬化	除动脉管径不均匀狭窄外，管壁反射光幅度加宽，超过管径的1/3以上。动静脉交叉处有固定的第一级交叉征
Ⅲ类		视网膜动脉显著硬化	动脉管径不均匀狭窄，管壁反射光高度增强、呈铜丝样、银丝样。动静脉交叉处有二级或二级以上的交叉征
Ⅳ类	A组	视网膜动脉显著硬化及视网膜病变	除Ⅲ类改变外，并有广泛的视网膜水肿、多量出血斑及不同性质与形态的白斑
	B组	视网膜动脉功能性狭窄（或合并有轻度硬化）及视网膜病变	动脉管径不均匀狭窄，相应动静脉管径之比达1：3或1：3以上。视网膜广泛性水肿，多量出血斑及不同性质和形态的白斑
Ⅴ类	A组	视网膜动脉显著硬化及视神经视网膜病变	除Ⅳ-A的改变外，并有视乳头水肿
	B组	视网膜动脉功能性狭窄（或合并有轻度硬化）及视神经视网膜病变	除Ⅳ-B的改变外，并有视乳头水肿

（2）说明：

1）动静脉交叉征的分级标准，见本节前文。

2）称为类而不称为级的理由，已于前文提及。类和级两个词含义不同，级有逐步升级的意思，类是平列的。将眼底分成Ⅰ～Ⅴ类，表示其排列与预后优劣之间不一定存在着固定的依从关系；眼底改变的发展，并不完全是循序渐进的。

3）Ⅱ类区别于Ⅰ类的主要指征有两点：一是动静脉交叉处出现固定的第一级动静脉交叉征。所谓固定，就是交叉征不能随血压下降而消失。二是动脉管壁反射光增强。增强是指非生理的增强，也就是超越其年龄的增强。例如青年人在离视乳头一个 PD 以外的动静脉交叉处，出现单纯的静脉隐匿现

象；老年人动脉管壁反射光幅度加宽，超过管径的1/3以上，或完全不能见到动脉内的血柱反射，均可视为病理性增强。

4）在Ⅱ类与Ⅲ类眼底中，有时可以出现个别孤立的小出血斑或小白斑，在预后方面无特殊意义。

5）在Ⅱ、Ⅲ类眼底中，往往并发中央静脉总干或其分支的阻塞。此时可见整个眼底或在某一分支分布区域视网膜水肿、火焰状出血斑，有时出血斑之间还杂有白色病灶。这样的眼底像不能视为视网膜病变而误列为Ⅳ类眼底，因为在预后意义上有所不同。其鉴别要点：静脉阻塞多为单眼，视网膜病变（Ⅳ-A或Ⅳ-B）则表现双侧基本一致。

6）眼底Ⅳ及Ⅴ类，又各分为A、B两组。Ⅳ-A与Ⅴ-A见于慢性进行性高血压病晚期，特别是肾功能损害已陷于非常严重的程度。Ⅳ-B及Ⅴ-B则多见于急性进行性高血压病。

某些分类法（如Виленкина法）在慢性进行高血压病眼底分类之外，将急性进行性高血压病另立一类，认为只有在血管痉挛性视网膜病变合并视乳头水肿时才能称为急性进行性高血压病眼底。如果这样，则动脉功能性（即痉挛性）狭窄（或合并轻度硬化）加上视网膜病变的这一组病例（即五类法的Ⅳ-B），势必无法与全身情况相联系。例如在病程发展中，眼底仅有视网膜病变而尚无视乳头水肿的情况下，诊断就有困难。因此作者建议急性进行性高血压病的诊断标准中的眼底一项，可改为视网膜病变及/视神经视网膜病变（即五类法中的Ⅳ-B及Ⅴ-B）。把视乳头水肿的出现，视为急性进行性高血压病的进一步恶化，就比较符合于临床实际情况和病理过程。

某些作者认为部分急性进行性高血压病是由慢性进行性高血压病移行而成，因此在眼底改变方面，认为只要有视神经视网膜病变，就可诊断为急性进行性高血压病（恶性高血压），而不论视网膜动脉有否显著的硬化改变。作者认为：就两者的发病机制而言，虽然没有太大的本质上差异；但就临床而言，急性进行性与慢性进行性高血压病毕竟是两种不同类型，全身情况不同，眼底改变亦不一致。五类法以有无视网膜动脉显著硬化为划分Ⅳ-A、Ⅴ-A与Ⅳ-B、Ⅴ-B的界线，作为慢性进行性与急性进行性高血压病的诊断指征之一，还是有必要的。（图8-9，8-10，8-11，8-12，8-13，8-14，8-15，8-16）

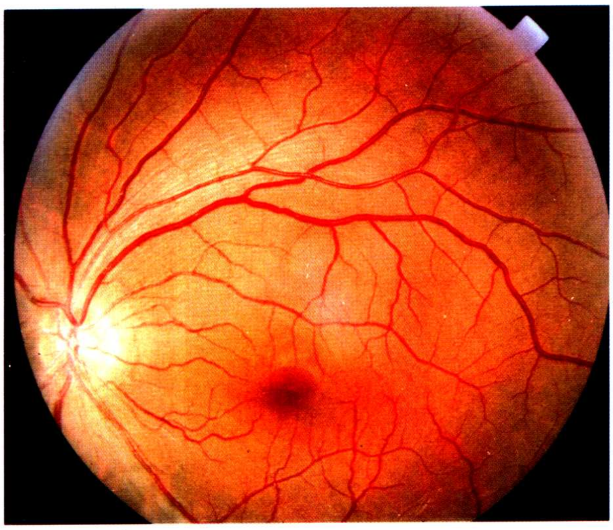


图8-9 高血压病眼底病变：Ⅰ类

（视网膜动脉功能性狭窄）

男，32岁，血压不稳定，内科诊断为高血压病第一期。本图为其左眼底像，摄于血压升高时，动静脉管径之比约等于1:2，有不固定的第一级动静脉交叉征。

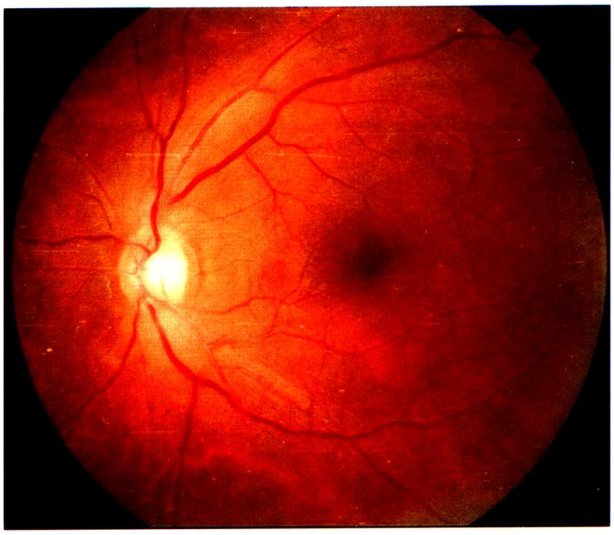


图8-10 高血压病眼底病变Ⅱ类

（视网膜动脉轻度硬化）

男，65岁，有慢性进行性高血压病已10余年，弛张压长期处于90mmHg以上。本图为其左眼底像，a∶v=1∶2，有固定的第一级动静脉交叉征；下颞侧曾有静脉小分支阻塞性出血，已吸收。

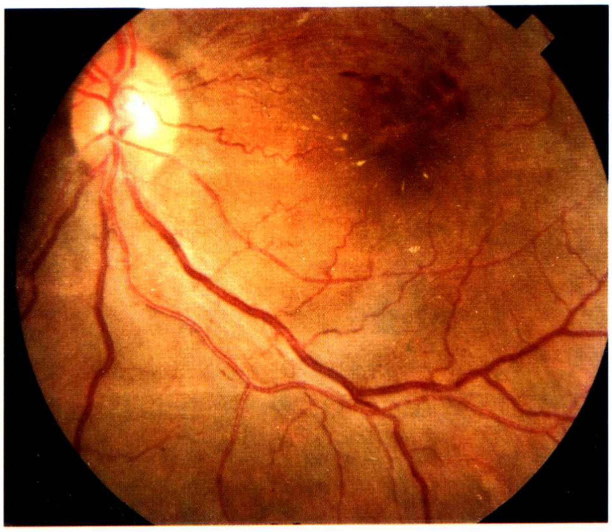


图 8-11　高血压病眼底病变Ⅲ类（视网膜动脉显著硬化）

女，47岁，内科诊断为慢性进行性高血压病已8年。本图为其左眼底像。视网膜动脉管壁反光增强近铜丝状。Guist征（+）。黄斑有出血及硬性渗出斑点，系颞上静脉分支阻塞后出血的残留。

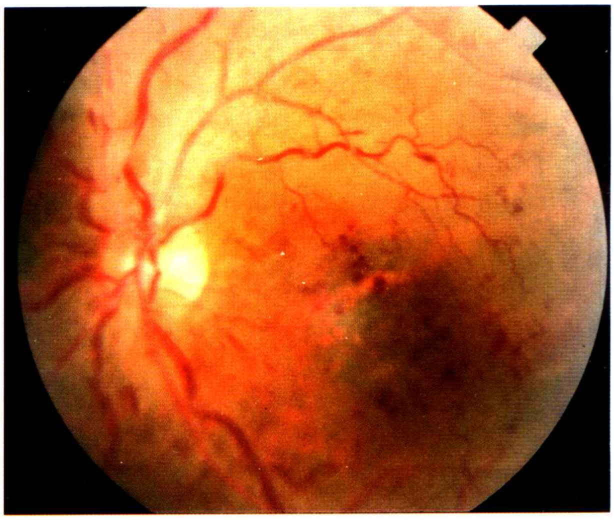


图 8-12　高血压病眼底病变Ⅳ类 A 组
（视网膜动脉显著硬化加视网膜病变）

男，59岁，内科诊断为慢性进行性高血压病近10年，视力下降3～4年，血压波动于150～185/90～120mmHg间。本图为其左眼底像，视力0.3。视网膜动脉管壁反光增强，呈铜丝状，有第二级动静脉交叉征，视网膜（尤以后极部）浮肿混浊，有较多散在的出血斑。

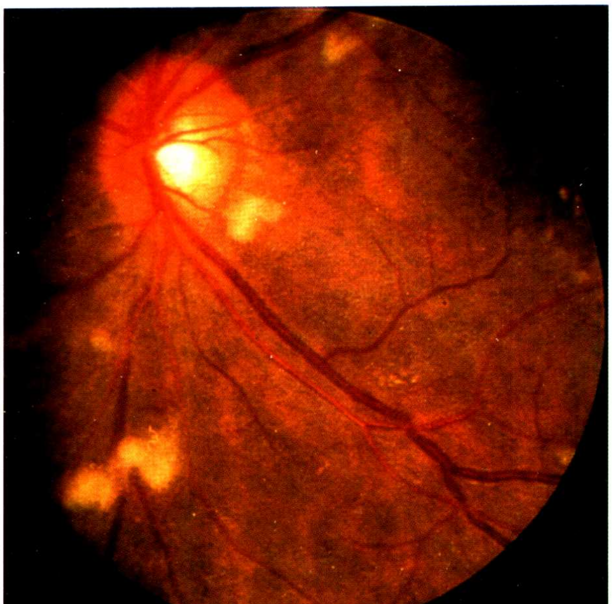


图 8-13　高血压病眼底病变Ⅳ类 A 组
（视网膜动脉显著硬化加视网膜病变）

视网膜动静脉管径之比约为1∶2～1∶3。动脉管壁反射光增强，有第二级动静脉交叉征，棉绒状斑及硬性小白斑、小出血点。

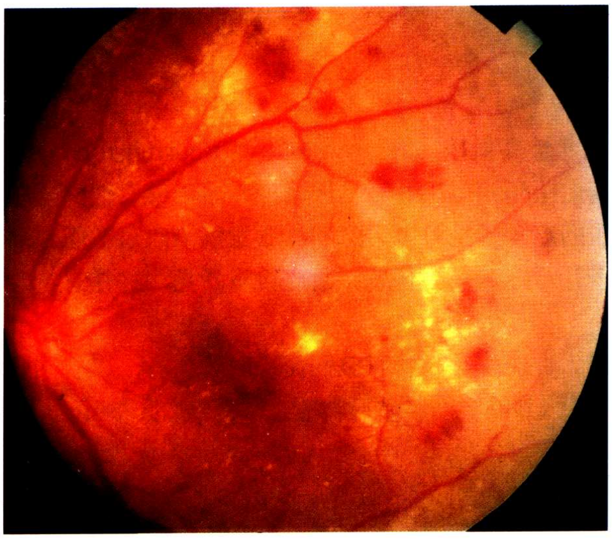


图 8-14　高血压病眼底病变Ⅳ类 B 组
（视网膜动脉功能性狭窄加视网膜病变）

女，45岁，内科诊断为急性进行性高血压病3个月。本图为其左眼底像。a∶v ≐1∶3 ~ 1∶4，动脉管壁无硬化改变，动静脉交叉处无交叉征。整个视网膜浮肿混浊，有棉绒状斑及硬性白斑、出血斑。



图 8-15　高血压病眼底病变Ⅴ类 A 组（视网膜动脉显著硬化加视神经视网膜病变）

视网膜动脉显著硬化，颞上侧有一第三级交叉征，因出血、水肿掩盖而模糊不清。a∶v ≐1∶3 ~ 1∶4。视乳头水肿，有散在线状出血及棉绒状斑，黄斑有星芒状斑。

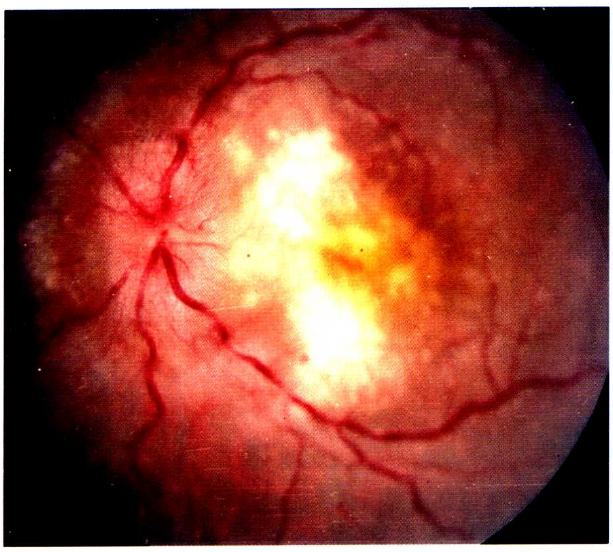


图 8-16　高血压病眼底病变Ⅴ类 B 组（视网膜动脉功能性狭窄加视神经视网膜病变）

女，27 岁，急性进行性高血压病，眼科会诊时血压 220/120 mmHg。两眼底视乳头水肿，隆起 4.0D。整个视网膜水肿混浊，黄斑及其附近有大片软性渗出，视网膜动脉狭细，a∶v ≐1∶4 ~ 1∶5，有的部分几乎被水肿掩盖而看不见，无明显硬化改变。

二、继发性高血压

继发性高血压（secondary hypertension）或称症状性高血压（symptomatic hypertension），可见于多种疾病。高血压所引起的临床表现和后果，与高血压病相似，有时易于误诊。由于继发性高血压和高血压病治疗措施不尽相同，而且有些继发性高血压的原发病是可以治愈的，原发病治愈后血压亦随之稳定下降；两者的鉴别，关系到是否能及时正确地进行治疗，极为重要。眼底检查所见，往往有一定的参考价值。

继发性高血压眼底改变的发病机制，与高血压病同。即血压升高相对温和而历时较久者，以视网膜动脉器质性狭窄（硬化）改变为主；血压急剧升高者则以强烈的视网膜动脉功能性（痉挛性）狭窄为主，并迅即出现视网膜病变或视神经视网膜病变。

（一）妊娠高血压综合征

旧称晚期妊娠中毒症。发生于妊娠24周之后及产后短期内。依其病情轻重可分轻度、中度、先兆子痫、子痫四级。在所有妊娠高血压综合征病人中，有各种程度的眼底病变者，约占60%。

妊娠高血压综合征眼底改变可分下列三级：

第一级：为视网膜动脉功能性（痉挛性）狭窄。其表现与高血压病相同，但狭窄的程度比较显著，动静脉管径之比一般均超过1∶2；且常见于邻近视乳头的动脉支，并以鼻侧分支出现最早。这种眼底改变的出现，应引起产科医师注意。在适当处理及严密观察下，妊娠可以继续；必要时亦可中止妊娠，以保护孕妇安全。

视网膜动脉功能性狭窄，在妊娠高血压综合征病人中最为多见，约占眼底发病率中的67% ~ 86%。

第二级：视网膜动脉硬化（即器质性狭窄）。表现为动脉管壁反射光增强，管径狭窄；动静脉交叉处固定的第一级交叉征，亦可偶见第二级交叉征。

视网膜动脉硬化的发生机制，与高血压病相同。硬化的轻重和妊娠高血压综合征眼底由第一级转入第二级与所经历的时间、血压的高度、过去健康情况、胎序、年龄以及个体对高血压耐受力的不同而有所差异。

妊娠高血压综合征病人的眼底改变中，出现动脉硬化者比较少见，占眼底发病率中的3% ~ 4.7%。其中还必须注意病人在妊娠以前，已否有高血压病或其他继发性高血压；两者当从病史和产前、产后检查等方面中加以鉴别。

第三级：即视网膜病变。又可分A、B两个分级。视网膜水肿、渗出、出血局限于某一段动脉附近者，属A分级。如病变已波及于整个眼底，或黄斑出现星芒状斑；或因严重的渗出而引起渗出性视网膜脱离；或合并有视乳头水肿者，则属于B分级。（图8-17，8-18）

妊娠高血压综合征眼底出现第三级者，约占眼底发病率中的10% ~ 20%。此时原则上必须中止妊娠。特别在眼底有第三级B分级改变时，则不论胎儿情况如何特殊，亦不应继续妊娠。

妊娠之前病人已有高血压病或其他继发性高血压者，视网膜病变常与视网膜动脉硬化同时存在。

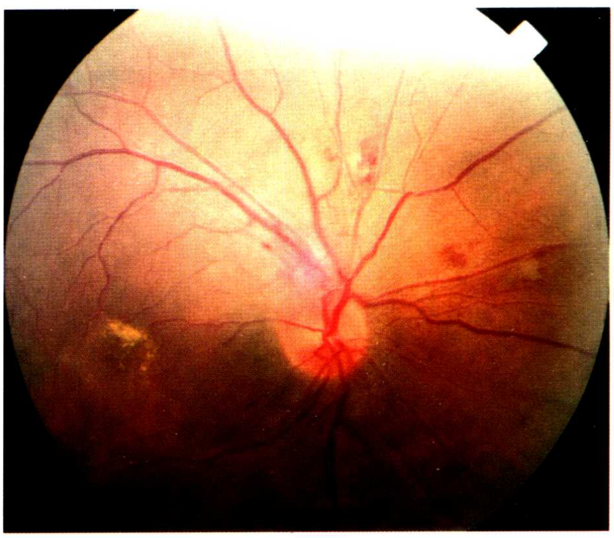


图8-17　妊娠高血压综合征眼底改变（三级A分级）
女，34岁，妊娠6个月，高血压

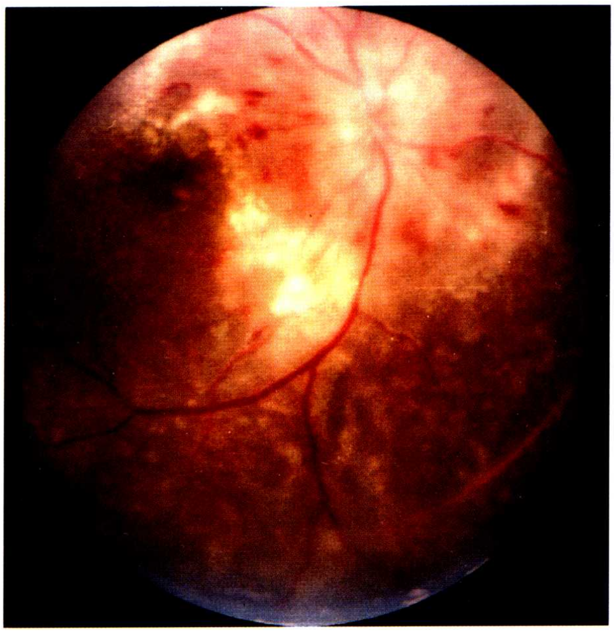


图 8-18　妊娠高血压综合征眼底改变（三级 B 分级）

女，25 岁，妊娠 26 周，高血压

妊娠高血压综合征视网膜病变，对孕妇生命预后尚佳，即使在出现视乳头水肿时，亦远比高血压病或其他肾源性高血压预后为佳。上述眼底改变（视网膜水肿、出血、渗出、渗出性脱离及视乳头水肿等），在中止妊娠后短期内，可因血压下降而自行消失。

（二）肾源性高血压

因肾脏疾病引起的高血压，是最常见的一种继发性高血压。凡肾实质性病变、肾血管性病变、肾周围病变均可出现继发性血压升高。其中尤以急性和慢性肾小球肾炎发生率最高。

急性肾小球肾炎是一种免疫复合物型炎症。大多由上呼吸道或皮肤等链球菌感染后引起。约占继发高血压的70% ~ 90%，但血压剧烈升高者仅属少数。因此眼底大多正常；部分可见视网膜动脉功能性（痉挛性）狭窄。如见到视网膜病变或视神经视网膜病者，很可能为慢性肾小球肾炎的急性发作。

慢性肾小球肾炎比急性者多见。病程长短不一，临床所见复杂多变。其中有以血压持续升高为主要表现者，称为高血压型。早期血压常在140 ~ 150mmHg/90 ~ 100mmHg之间，俟后逐渐升高（以舒张压升高为显著）可达170 ~ 180mmHg/110 ~ 120mmHg左右。少数一开始就可高至230/128mmHg。

由慢性肾小球肾炎引起继发性高血压的眼底改变，与高血压病眼底改变基本相同。病程晚期，也可出现高血压病眼底五类分类法中Ⅳ-A、Ⅳ-B及Ⅴ-A、Ⅴ-B类似的眼底改变。其差异处：因本病有严重贫血，故整个眼底褪色；视网膜水肿比高血压病时严重；视网膜出血除神经纤维层的火焰状出血外，还可见到位于深层的散在圆点状出血；棉绒状斑亦相对多见；当出现视乳头水肿时，颜色亦比高血压病者显得苍白（图 8-19，8-20，8-21）。

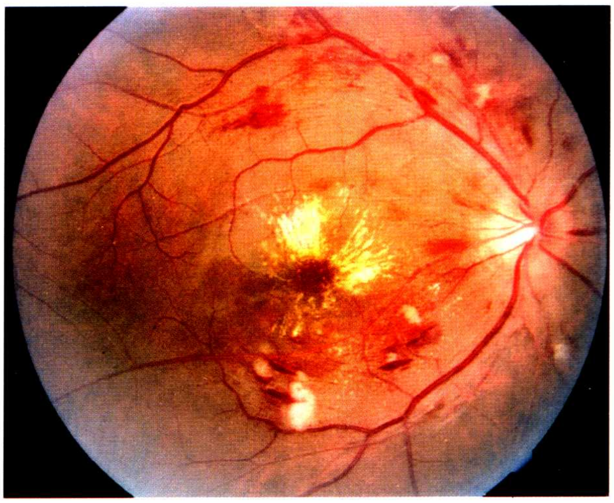


图 8-19　肾小球肾炎性高血压眼底改变

男，21 岁，内科诊断为急性肾小球肾炎，血压 145/108 mmHg。视网膜动脉高度狭细，a∶v ≐ 1∶4 ~ 1∶5。有的隐伏看不到，有火焰状出血、棉绒状斑及星芒状斑



图 8-20　肾小球肾炎性高血压眼底改变

男，25岁，内科诊断慢性肾小球肾炎急性发作。眼科会诊时血压165/112 mmHg，本图为其右眼底像，视力0.08。动脉狭细，管壁反光增强，颞上支可见静脉驼背，颞下静脉旁有线状出血；视乳头境界不清，后极部有大片多个棉绒状斑，黄斑放射状皱褶

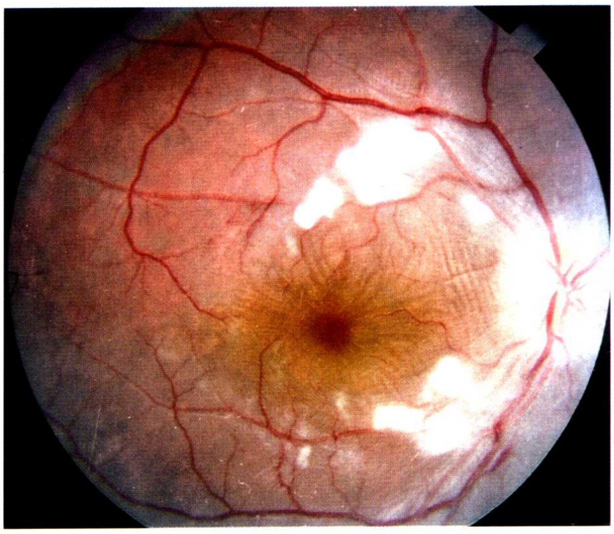


图 8-21　肾功能衰竭，肾移植后半年眼底改变

（三）嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤（pheochromocytoma）绝大多数发生于肾上腺髓质嗜铬细胞，部分发生于肾上腺以外的交感神经节残余嗜铬细胞。由于大量肾上腺素和儿茶酚胺进入体循环，引起阵发性或持续性的血压强烈升高、头痛、心跳过速、皮肤苍白、阵发性视力朦胧，甚至一过性黑蒙。如能早期诊断，及时手术，各种症状与体征可完全恢复，所以本病是一种可以治愈的继发性高血压。反之，若拖延过久，导致心、脑、肾血管并发症，则能危及生命。

眼底所见及其发展过程，与急性进行性高血压病同，即病程初期视网膜动脉随全身血压升高而痉挛狭窄，病程后期因心、脑、肾并发症而出现视网膜出血、水肿混浊、渗出斑，亦可发生视乳头水肿（图8-22）。

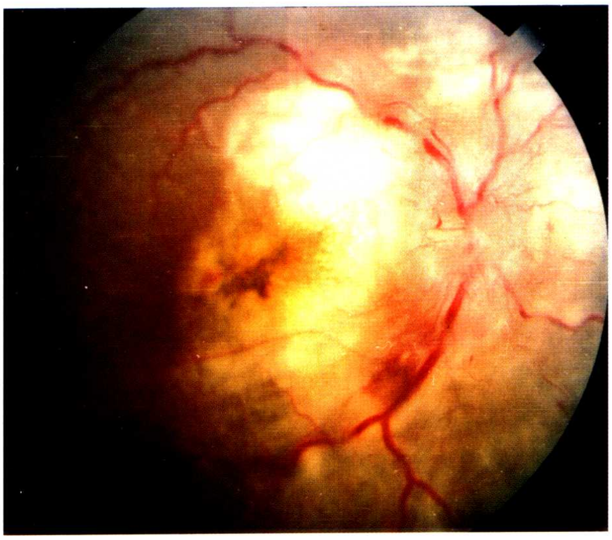


图 8-22　继发性高血压（肾上腺嗜铬细胞瘤）引起的视神经视网膜病变

女，27岁，肾内科诊断为肾上腺嗜铬细胞瘤。双眼视力高度不良，伴有嗳心、头痛6个月。就诊时血压220/120 mmHg，ou=0.08，双侧眼底改变相同。本图为其右眼底像。

（四）动脉粥样硬化

动脉粥样硬化（atherosclerosis）主要发生于肌弹力型大动脉（如主动脉）及中动脉（如冠状动脉、脑动脉）。视网膜动脉在组织学上属于小动脉，所以很少累及。但上述这些大、中动脉病变中，有半数以上病人伴有继发性高血压。在高血压的作用下，加上血脂质代谢紊乱，视网膜动脉亦可出现硬化。其眼底所见，与高血压病视网膜动脉硬化略有不同，见表8-2。但由于两者之间有着比较复杂的联系，眼底改变的某些差异，仅供参考。

表 8-2　大、中动脉粥样硬化继发性高血压与高血压病的眼底鉴别

动脉粥样硬化	高血压病
两眼视网膜动脉硬化，往往有较大差异	两眼基本一致
视网膜动脉分支角度明显变小	正常或接近正常
视网膜动脉硬化始于较大分支。硬化程度亦以较大分支为显著。有时可以见到管壁粥样斑	始于末梢分支。硬化程度亦以末梢分支为显著。见不到粥样斑
视网膜动脉比正常僵直，管径狭窄均匀	行走相对弛缓；管径不均匀狭窄
Guist 征阴性	有 10% 阳性
当出现有第三级动静脉交叉征时，视网膜病变并不显著	此时多伴有不同程度的视网膜病变
可以见到眼底后极部的脉络膜血管硬化	不见，有时偶有周边部脉络膜血管硬化

主要参考文献

1　蔡乃绳，范维琥．高血压病和症状性高血压．见：陈灏珠主编．实用内科学（第 10 版，下册），北京：人民卫生出版社，1997．1283-1299

2　张承芬．一千例原发性高血压病人的眼底观察及其临床分析．中华医学杂志，1960，46：272

3　黄叔仁．一千例高血压病的眼底观察．中华眼科杂志，1965，12：489

4　黄叔仁．高血压病眼底图谱．合肥：安徽人民出版社，1976．1-27，111-115

5　李丽，宋国祥．妊娠高血压综合征眼底改变 205 例分析．眼底病，1990，6：22

6　Keith NM，Wagener HP. Some different types of essential hypertension. their course and prognosis. Am J Med Sci，1939，197：332

7　Scheie HG. Evaluation of ophthalmoscopic changes of hypertension and arteriorar sclerosis. Arch Ophthalmol，1953，49：117

8　小柳美三．眼と高血壓．東京：克誠堂，1941

9　植村操，加藤謙．日本眼科全书書（第 22 卷第二册二分册）．東京：金原出版株式会社，1961．302

第二节　视网膜动脉硬化

视网膜动脉非炎症性的退行性与增生性的病变，称为视网膜动脉硬化（retinal arteriosclerosis）。视网膜中央动脉走出视乳头后的管壁已无弹力层及连续的肌层，在组织学上属于小动脉。这种小动脉硬化大多发生于高血压病和继发性高血压，已详见前节。

动脉粥样硬化主要损害大动脉和中动脉，如主动脉、冠状动脉、脑动脉等，虽然有时亦可见于视乳头面及其附近的视网膜动脉，甚至侵及一或二级分支，有时在动脉管壁还能见到粥样斑。但上述病变，约有半数以上病例合并继发性高血压。亦已于前节中讨论，本节从略。

50 ~ 60 岁以上老年人常有全身弥漫性动脉中层玻璃样变性和纤维样变性，称为老年性动脉硬化。事实上是动脉老年性改变在视网膜动脉的表现。参阅第一章。

在视神经萎缩、晚期青光眼及原发性视网膜色素变性等病变时，视网膜动脉由于废用或萎缩，动脉内血流量减少，内膜增厚，管腔变窄，使管壁反光增强。

主要参考文献

1 张承芬，朱宣和，胡铮．动脉硬化性眼底改变．见：郭秉宽主编：中国医学百科全书眼科学．上海：上海科学技术出版社，1985．81

2 黄叔仁．高血压病眼底图谱．合肥：安徽人民出版社，1976．111 ~ 115

第三节　无脉病的眼底改变

多发性大动脉炎为主动脉及其分支的慢性进行性、增生性炎症。有四种临床类型，其中以头臂动脉型比较多见，头臂动脉型即上肢无脉病。炎症损害从主动脉弓开始，可由颈动脉伸展至颅底部，亦可由锁骨下动脉伸展至椎动脉开口处，形成头、眼及上肢组织缺血。当上肢无脉病伴有视网膜血管系统或/及睫状血管系统损害，出现一系列特有的眼部症状与体征时，称为高安病（Takayasu's disease）（高安右人，1908）。

多发性大动脉炎的原因尚不清楚，近年来比较多的意见，可能系自身免疫性疾病。病理组织学改变为从外膜开始逐渐向内扩展的慢性增生性炎症。由于内膜增厚使管腔狭窄，终于因血栓形成等而导致不完全（或完全）闭塞。但眼部病变则完全是由于长期血液供应不足、慢性缺氧等营养障碍所引起的继发性改变。眼内血管并无炎症迹象（宇山昌延，1971）。

高安病多见于青少年，女性多于男性，约为 3.5：1。

【临床表现】

高安病有三个主要体征：①单侧或双侧的桡、肱、腋、颈动脉或颞动脉等处的动脉搏动消失或极度减弱；②颈动脉窦反射亢进（即在颈部受到压迫或牵引时，发生眩晕、昏厥或抽搐）；③特有的眼部病变。

由于大动脉受害部位、闭塞程度、椎动脉侧支循环代偿能力的不同，眼部病变亦有差异。百百次夫（1942）将其归纳为四种类型：

1．**典型病型**　视网膜血管吻合及周边部血管进行性闭塞；虹膜萎缩；瞳孔散大固定，调节麻痹；发展迅速的白内障；视网膜血管病变更进一步发展，可引起视网膜出血及玻璃体积血，视网膜脱离。以上病变的发生与发展，两眼基本同步。

2．**两眼显著差异型**　仅一眼有上述典型经过，而另眼病变并不严重。

3．**痕迹型**　视网膜静脉管径不均匀地扩张；细小分支血管呈瘤样扩张；小出血斑；虹膜、晶状体无异常。在长期随访观察中，无明显发展。

4．**非典型病型**　视网膜血管吻合、闭塞等改变虽然十分显著，甚至已有部分视网膜脱离，但虹膜、晶状体仍保持正常。说明病变仅限于视网膜中央血管系统，睫状血管系统未受损害。

高安病的病程，可分为四期（宇山昌延，1971）：

第一期（视网膜血管扩张期）：视网膜静脉管径不均匀扩张，色泽暗紫；细小血管分支扩张，其末梢端亦能见到；视网膜动脉压降低；视乳头面常可见到该动脉的自发性搏动。

第二期（视网膜微血管瘤期）：在扩张的视网膜细小血管末梢端，见到葡萄状或串珠状小血管瘤；视网膜静脉扩张与色泽暗紫进一步加重；血流缓慢，呈断断续续的颗粒状（淤泥现象，sludge phenomenon）；亦可伴有视网膜出血斑、棉绒状斑；视网膜动脉压极度降低；低眼压。

第三期（视网膜血管吻合期）：视网膜血管吻合，新生血管，好发于视乳头周围（图 8-23）；球结膜血管扩张；眼球轻度凹陷。

第四期（合并症期）：瞳孔散大固定；虹膜萎缩；虹膜红变（rubeosis）；白内障；眼底发生增生性玻璃体视网膜病变，牵拉性视网膜脱离；新生血管性青光眼。

高安病的视力障碍是最早出现及最常见的视功能损害。呈发作性，发作与体位突然改变有关，例如从卧位急速起立时。程度自视力朦胧至黑矇不等；时间亦并不一致，从数秒到数分钟，少数病例在数次发作后即出现永久性失明。有时，视功能损害逐渐发展，视野呈向心性缩小，终于完全失明。

检眼镜下所见，除上述分型、分期等所描述之外，病程早期，视网膜动脉管径大致正常或略有狭细；晚期，视网膜周边部血管因过于纤细而不能窥见，或因血柱消失而呈白线化。视乳头在早期时，色泽因体位变化而变化；例如卧位时色泽较红，坐位时色泽变淡，可能与体位改变而影响了视乳头面放射状毛细血管的血液灌注量有关；晚期则大多陷于萎缩（图 8-24）。

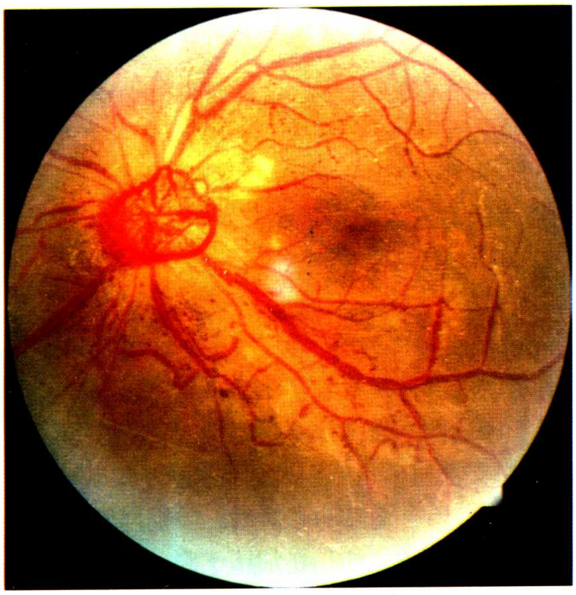


图 8-23　无脉症的眼底改变（视网膜血管吻合期）

男，18岁，左眼看不见半年，坐位右上肢血压80/50 mmHg，左上肢不能测出；卧位右上肢 90/60　mmHg，左上肢 70/40 mmHg。血沉43mm/h。本图为其左眼底像。视乳头缘花环样血管吻合，视网膜静脉粗，a：v ≐ 1：4，静脉侧有微血管瘤。右眼底a：v ≐1：2 ~ 1：3，有少数微血管瘤。右眼视力0.5，J.2，左眼视力为眼前手动

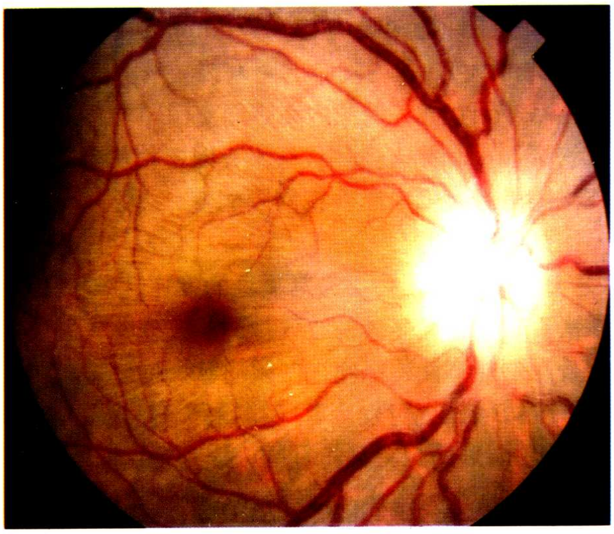


图 8-24　无脉症的眼底改变（视神经萎缩）

女，23岁。患多发性大动脉炎3年。右眼光觉消失，左眼视力0.8。视野向心性缩小，10 × 20°。两上肢血压坐、卧位均测不到，下肢血压 130 ~ 150/40 ~ 80 mmHg。血沉 30 ~ 130 mm/h。本图为其右眼底像。a：v ≐1：4。静脉内血流呈颗粒状。视乳头苍白。境界不清，乳头黄斑间视网膜有皱褶。右眼底与左眼相似，但视乳头萎缩程度较轻

高安病的化验室检查也有不少阳性指征，其中以血沉加快、C反应蛋白增高、血清白蛋白降低而α和γ球蛋白增高、抗主动脉抗体增高等项最为敏感。

此外，多普勒超声检查，可显示狭窄远端的动脉搏动强度和血流量减低。脑血流图检查可显示脑血流量减少。

【治疗】

本病尚无可靠的治疗措施。在炎症活动期间（以血沉加快为指征），用皮质激素配合清热、活血、通络中药煎剂（金银花 25g、连翘 25g、姜汁炒川连 4.5 ~ 6g、酒炒黄芩 6 ~ 10g、丹皮 12g、黑山栀 10g、紫草 15g、赤芍 10g、当归 15g、生地黄 15g、川芎 6 ~ 10g、丹参 25g、山豆根 15g、蒲公英 15g，水煎，于一日内分两次温顺）内服。其他支持药物如维生素C、E、B_1、芦丁等，抗血凝药如肠溶阿司匹林（25 ~ 50mg，2 ~ 3 次 / 日，饭后服）等，血管扩张剂丹参滴丸（10 粒舌下含化，日三次）等均可应用。炎症不明显而病变动脉又局限者，可考虑施行血管重建术，如血管旁路移植术、颈总动脉-锁骨下动脉吻合术、动脉血栓内膜剥脱术等。

主要参考文献

1 戎卫海. 多发性大动脉炎. 见: 陈灏珠主编. 实用内科学（第10版, 下册）. 北京: 人民卫生出版社, 1997. 1360-1363

2 王光璐, 刘萍, 张春立. 无脉症的眼部表现 6 例报告. 眼底病, 1989, 5: 94

3 黄叔仁. 高安氏病 3 例报告. 眼底病, 1988, 4: 152

4 三国政吉, 木村重男. 眼出血の臨床. 東京: 金原出版株式会社, 1973. 222-224

5 萩原朗. 最新眼科学上卷. 東京: 医学書院, 1962. 392-394

第四节 低血压性视网膜病变

低血压性视网膜病变（hypotensive retinopathy）亦称低灌注压性视网膜病变（hypoperfusion retinopathy）。颈内动脉的阻塞或狭窄，大多由该动脉粥样硬化所引起。一般见于60岁以上的老年人，男性略多于女性。因颈内动脉侧支循环丰富，部分病人不出现症状，直到死后尸检才被发现，但当阻塞或狭窄严重，侧支循环代偿不良时，使脑与眼部遭受长期慢性的血流灌注不足而发生病变，其中5%～12% 的患者有低血压性视网膜病变。

【临床表现】

1. 视功能损害 最常见者为发作性黑矇(fugacious amaurosis)，发作可一日数次，亦可每年发作数次。发作很突然，持续数秒钟至数分钟又很快恢复。发作性黑矇的发病机制还不清楚，可能与动脉病变处远端痉挛性狭窄使视网膜动脉一过性缺血有关。发作性黑矇病例，大多伴有暂时性对侧偏瘫等脑症状；少数病例视野检查有同侧偏盲，是视放射因大脑中动脉深支供血不足或阻塞而受损所致。

2. 眼底所见 最特征的改变为视网膜中央动脉压降低，而出现自发性动脉搏动。当视网膜中央动脉收缩压尚高于眼压，但舒张压却低于眼压时，视乳头面动脉出现搏动；如稍稍加压于眼球，此种搏动立即消失，动脉塌陷。文献中有人主张用 Bailliar 眼动脉血压计（ophtha lmodynamometer）测定视网膜中央动脉压，但因此导致永久性失明者，并不少见。

视网膜动脉长期灌注压不足，视网膜因缺血而出现与高安病相似的改变。即视网膜静脉扩张，无明显迂曲、色泽暗紫；动脉管径变细，血流徐缓，甚至血柱呈颗粒状移动（sludge phenomenon）；动脉末梢分支呈纺锤形扩张；眼底后极部有微血管瘤、棉绒状斑及少量散在的火焰状出血斑；病程晚期，黄斑水肿混浊、视网膜或视乳头出现新生血管；视乳头苍白。

3. FFA 臂－视网膜期及视网膜动－静脉期均有明显延长。视乳头有时呈现强荧光。微血管瘤相应处有斑点状荧光潴留。动静脉末梢分支、黄斑均有荧光渗漏。出血斑处荧光掩盖；棉绒状斑相应处为无灌注区。

4. 眼前段改变 颈内动脉供血不足，在发生上述低血压性视网膜病变的同时，还可并发眼球前节的缺血性改变，如角膜基质水肿，上皮糜烂；球结膜水肿；前房水 Tyndall 现象阳性；虹膜新生血管；虹膜节段状坏死而致瞳孔变形；晶状体混浊及新生血管性青光眼等。称为眼缺血综合征（ocular ischemic syndrome）。

【诊断与鉴别诊断】

根据眼底改变与颈内动脉检查，诊断尚不困难。如彩色多普勒超声波探查有颈内动脉管径狭窄、血流量减少；听诊颈内动脉有杂音（完全阻塞时杂音也消失）；触诊颈内动脉搏动减弱。必要时可作颈动脉造影，但有一定危险。

低血压性视网膜病变应与高安病的鉴别是：后者多见于青年女性，两眼受害，并有上肢无脉症；前者则见于老年人，多为单眼，常伴有对侧偏瘫等脑血供障碍症状。桡动脉搏动正常。

【治疗】

早期可用抗血凝剂如阿司匹林（50mg，日 1 ~ 3 次，饭后服）、中药川芎 10g、丹参 25g、广地龙 15g，水酒合煎（水2/3，黄酒1/3），于一日内分两次温服，有一定效果。当只有颈内动脉狭窄或血栓形成而尚未发展到颅内段时，可考虑颈内动脉内膜切除术或切除病变动脉段并进行吻合，文献中有成功报道。

主要参考文献

1 Brown GC. The ocular ischemic syndrome. In: Ryan SJ. Retina. Vol. Ⅱ, Chapter 88, St. Loius, CV Mosby, 1989, 547

2 Kahn M, Green WR, Knox DL, et al. Ocular features of carotid occlusive disease. Retina, 1986, 6: 239

第五节　糖尿病性视网膜病变

糖尿病（diabetes mellitus）是以糖代谢紊乱为主的全身常见病，由胰岛素绝对或相对分泌不足和胰升糖激素增高引起。其中原发性占绝大多数。原发性中又分胰岛素依赖型（Ⅰ型）及非胰岛素依赖型（Ⅱ型）两类。Ⅰ型大多始发于青少年，相对少见；Ⅱ型则多发于40岁以上的中、老年。据流行病学调查，随着生活水平提高，饮食结构改变，我国原发性糖尿病的人群发病率有逐年上升趋势，自 20 世纪 80 年代初的 0.67% 至 90 年代中期的 2.5%，十余年间增长超过了三倍。

糖尿病视网膜病变（diabetic retinopathy，DR）是糖尿病后期的严重并发症之一。在全部糖尿病患者中，发生 DR 者，达 50% 以上。糖尿病病程是引起 DR 的主要因素，病程越长，眼底发病率也越高。据美国一组流行病学调查资料：病程在 10 年以下者 DR 发生率为 7%；10 ~ 14 年者为 26%；15 年以上者为63%；而30年者高达95%。我国上海医科大学的资料亦相类似：病程 5 年以下者 28%；6 ~ 10 年者 36.4%；11 ~ 15 年者 58%；15 年以上者 72.7%。此外，与糖尿病的控制情况优劣，亦密切相关。北京协和医院眼科一组经长期观察（10年）的病例资料显示，凡血糖控制良好者，DR发生率低，病变程度亦轻；控制不良者则相反。至于患者性别、发病年龄与糖尿病的类型则无太大影响。

DR的轻重程度与糖尿病患者的生命预后呈正相关，病程7年以上，眼底正常者死亡率为4%；仅有微血管瘤者为 10%；有出血和渗出者为 50%；有增生性改变者为 68%（FI Caird，1974）。

DR在高度近视眼、视网膜色素变性眼、陈旧性脉络膜视网膜炎眼等发病轻于正常眼，其原因可能与此类病眼因长期血供不足、耗氧需求量降低所致；亦可能与玻璃体液化及玻璃体完全后脱离有关。

一、眼底表现及其发病机制

DR的发病机制十分复杂，许多方面至今仍未完全清楚。有以下几种学说：如山梨醇通路异常激活说；组织蛋白非酶糖基化说；脂质过氧化和自由基损伤说；血液流变学改变和微循环障碍说；生长因子合成和释放失调说等。但从总体上说，从临床这一层次来说，DR的发生和发展是视网膜微循环对新陈代谢、内分泌、血液学损害的反应，是视网膜组织缺氧及随后发生微循环结构损害的结果。所以，引起DR的关键，在于视网膜组织供氧不足。糖尿病的长期高血糖作用下，血红蛋白（Hb）中糖基化血红蛋白（HbAlc）含量比例增高，使血红蛋白与 2，3 －二磷酸甘油酸（2，3-DPG）结合力受阻，这样，一方面使红细胞携氧量降低，另一方面 HbAlc 对氧的亲和力大于正常血红蛋白，使氧不易在包括视网膜在内的外周组织中释放。缺氧长期持续且日趋严重，终于使血液其他成分改变和视网膜微循环结构损害：血液粘滞度增加；红细胞僵化、变形能力下降；红细胞凝集性增强、凝集成簇状（正常为串索状，

糖尿病时此一改变与血浆中α_2-球蛋白升高有关）易于堵塞毛细血管、损伤血管内皮细胞；毛细血管壁内周细胞（intramural pericyte）丢失；内皮细胞增生，基底膜增厚；毛细胞血管前动脉-后静脉短路，毛细血管床缺血，以及随之而来的新生血管形成，在此基础上出现下列的各种眼底改变：

1. **微血管瘤**（microaneurysm） 是视网膜微循环障碍最早出现的一个体征。检眼镜下呈大小基本相同的针尖样红点，散布于黄斑及其周围；多少不一，检眼镜所见到的数量，远少于FFA检查所见。有时检眼镜下仅寥寥数个，造影片上则已多至不可计数。但也有从检眼镜下或眼底彩色照片上确认为微血管瘤，造影片上却不见荧光充盈，可能因微血管瘤内血流停滞或瘤体壁玻璃样变性所致，也可能是小出血点的误诊。

微血管瘤为毛细血管壁内周细胞部分消失后，使该处管壁薄弱形成局限性囊样或梭样膨隆所致，有时位于毛细血管一侧，如憩室状。微血管瘤存在的半衰期（half-life），自数月至数年不等。

正常青年人毛细血管壁内皮细胞与周细胞的比例接近1∶1，随着年龄增长，内皮细胞数相对减少，但在糖尿病患者却因病程延长而使内皮细胞增生、周细胞不断丢失。周细胞包裹毛细血管，对保证毛细血管完整性和调节微循环血流量有一定作用，周细胞丢失可使毛细血管壁变得薄弱，除形成微血管瘤外，还能引起出血与血浆渗漏。

2. **蜡样渗出**（waxy exudate） 为蜡黄色边缘清楚的硬性渗出小点。可数个或数十个呈簇状聚集，有时相互融合成片；有时排列成环状或半环状；出现于黄斑者，沿Henle纤维分布呈完全或不完全的星芒状。

蜡样渗出位于外丛状层。可能是毛细血管基底膜病变后血浆渗漏的结果。毛细血管基底膜的一个重要作用为分子滤过，病理情况下，血浆通过病变部位漏出。当漏出液被吸收而其中的脂类残留时，成为蜡样渗出。也有人认为，此种脂类为视网膜水肿后神经组织的分解产物。

蜡样渗出可以缓慢消退（依赖巨噬细胞吞噬），在陈旧性渗出消退的同时，新的渗出斑又可出现。

蜡样渗出斑点在FFA检查时不显影，亦无荧光遮蔽。但融合成片状者可出现假荧光。

3. **出血斑** 斑点状小出血位于视网膜深层，呈圆形或类圆形；体积细小的出血常易与微血管瘤混淆。从理论上说小出血点一般能在数周内消失，FFA片上有荧光遮蔽。实际上，二者的鉴别往往有一定难度。

在患者血糖波动较大或并发高血压时，视网膜深层可见境界不清、面积较大的出血斑；亦可见到位于神经纤维层的火焰状或线状出血斑。

4. **棉绒状斑**（cotton-wool patches） 是毛细血管前动脉阻塞，毛细血管床血流中断所致。检眼镜下呈松软的灰白色，大小1/4～1PD不等。FFA为无灌注区。多数位于视乳头及黄斑周围。棉绒状斑边缘常可见有出血斑、微血管瘤，有时还可见到扩张迂曲的毛细血管。棉绒状斑能自行消失，消失后检眼镜下已不留踪影，但FFA片上仍为无灌注区。

病理组织学上，棉绒状斑是神经纤维局限性缺血坏死、断裂而呈无结构的细胞样小体，最终被胶质组织所代替。

毛细血管床缺血主要原因之一，为毛细血管基底膜增厚。基底膜增厚是糖尿病组织病理的一个特征性改变，不仅见于视网膜、肾小球、骨骼肌毛细血管等血管性结构中，也可发生于肾小管等非血管结构中。视网膜毛细血管基底膜增厚使毛细血管前动脉高度狭窄或堵塞，毛细血管床血流阻断。

5. **视网膜静脉改变** 糖尿病早期眼底已可见到视网膜静脉扩张充盈。随着病情发展，静脉管径变得粗细不匀，严重者呈串珠状，行径迂曲，甚至成袢形，管壁出现白鞘。由于糖尿病血液多呈高凝状态，流速缓慢。静脉总干或分支阻塞亦时有所见。

6. **新生血管**（neovascularization） 视网膜微循环障碍，血流量严重不足，组织缺氧和代谢障碍，诱发新生血管。新生血管多见于视乳头、上下血管弓附近及黄斑颞侧。检眼镜下新生血管纤细而迂曲。在水肿并伴有出血的视网膜或视乳头背景上，有时很难发现。FFA则易于见到。视乳头新生血管荧光充

盈迅速，常与脉络膜荧光同时出现。提示其供血可能来自睫状血管系统。在视网膜内者则荧光循行缓慢，提示血流瘀滞。造影晚期可见新生血管处大量荧光素渗漏，形成局部强荧光。

组织学检查，新生血管有一层菲薄的纤维组织，久后纤维组织明显增厚．并可进入视网膜－玻璃体临界面或进入玻璃体，形成玻璃体增生膜。

7．**视网膜前出血及玻璃体积血**　新生血管无正常的血管结构，非常脆弱，易于破裂出血。出血量多时，形成视网膜前出血；当出血突破内界膜进入玻璃体时，可致玻璃体积血。玻璃体积血如不能完全吸收而成条索状或膜状机化后，其中一部分可有新生血管，新生血管破裂出血，加重了玻璃体积血及随之而来的机化增生，终于引起牵引性视网膜脱离。

8．**视网膜水肿**（retinal edema）是血－视网膜屏障损害，血管通透性改变的后果之一。FFA 片上，微血管瘤、病变的毛细血管、视网膜动静脉小分支均可见到荧光渗漏。检眼镜下可见到局灶性或广泛性的视网膜混浊。当水肿发生于黄斑时，可以见到放射状皱褶，其周围有微血管瘤及蜡样渗出斑点，FFA 显示皱褶为微囊样水肿，在微囊样水肿间隙（microcystoid space）有荧光潴留。

9．**糖尿病黄斑病变**（diabetic maculopathy）上述之黄斑水肿与黄斑周围毛细血管床缺血、黄斑视网膜前膜形成，统称为糖尿病黄斑病变。表现为黄斑周围棉绒状斑及黄斑视网膜动脉末梢分支白线化。FFA检查可见黄斑拱环扩大，并有大片无灌注区。视网膜前膜形成，即玻璃体后界面与视网膜内界膜之间纤维组织增生并对视网膜产生牵拉。检眼镜下黄斑表面出现皱褶的半透明膜，周围血管迂曲。裂隙灯显微镜检查后部玻璃体，常可发现玻璃体不完全后脱离或玻璃体劈裂。一旦不完全后脱离发展为完全后脱离后，黄斑病变有所缓解。

二、糖尿病性视网膜病变分期

文献中有多种糖尿病视网膜病变的临床分期方法，如Scott 法、Duke-Elder 法等。目前国外采用非增生期、增生前期、增生期三期分期法比较简明。国内通用的是 1985 年第三届全国眼科学术会议通过并推荐使用的分期法，详见表 8-3。

表 8-3　糖尿病视网膜病变分期

期别		眼底检查所见	
单纯性	I	有微血管瘤或并有小出血点	(+) 较少，易数 (++) 较多，不易数
	II	有黄白色“硬性渗出”或并有出血斑	(+) 较少，易数 (++) 较多，不易数
	III	有白色“软性渗出”或并有出血斑	(+) 较少，易数 (++) 较多，不易数
增生性	IV	眼底有新生血管或并有玻璃体积血	
	V	眼底有新生血管和纤维膜增生	
	VI	眼底有新生血管和纤维膜增生，并发现视网膜脱离	

注：“较少，易数”和“较多，不易数”均包括出血斑点。

以上分期是以检眼镜下所见为指征，张承芬等（1987）认为并不完全符合FFA所见，特别是Ⅱ和Ⅲ期，在这两期内FFA可以发现毛细血管无灌注区、新生血管，而检眼镜下由于已消退的棉绒状斑和早期新生血管不能被检出，因此建议 DR 的分期要结合 FFA 检查。

大多数病例，增生性视网膜病变由单纯性发展而来。是视网膜缺氧、血循环障碍、血－视网膜屏障破坏的进一步加重；在此基础上，诱发新生血管。新生血管为增生性视网膜病变的诊断指征。新生血管形成是代偿性的，是组织对缺氧的一种病理生理性反应。全身微循环供氧不足可刺激视乳头形成新生血

管。局部缺氧时，新生血管发生于视网膜缺血区或毛细血管床无灌注区附近。

增生性DR是以新生血管形成开始，新生血管芽是增生性改变的最初表现，检眼镜下不能见到，可通过FFA发现。当新生血管突破内界膜到达视网膜表面时称为视网膜前新生血管。新生血管伸入玻璃体内，形成许多丝状毛细血管或血管网。新生血管在FFA检查时荧光素极易渗漏。

新生血管易于破裂出血。出血量多时突破内界膜进入玻璃体，多量及反复出血，形成玻璃体增生膜，终于继发牵拉性视网膜脱离（图8-25，8-26，8-27，8-28，8-29，8-30，8-31，8- 32，8-33，8-34，8-35，8-36，8-37，8-38，8-39，8-40，8-41，8-42，8-43）。

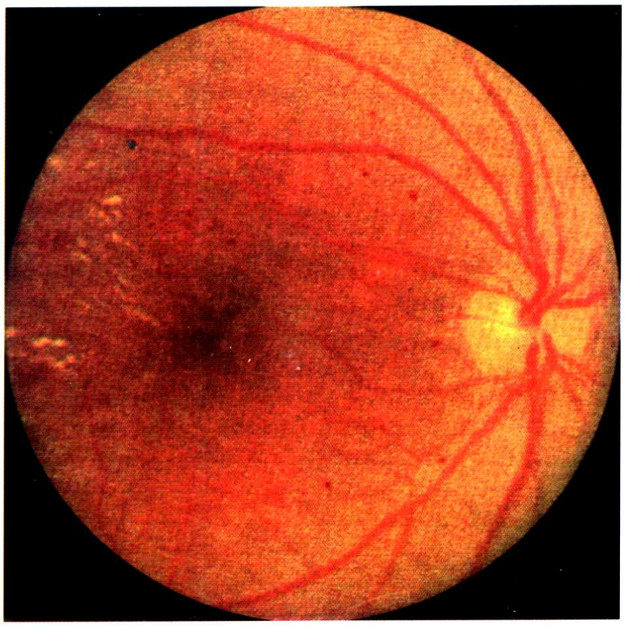


图8-25　糖尿病视网膜病变（第一期）
微血管瘤及蜡样渗出

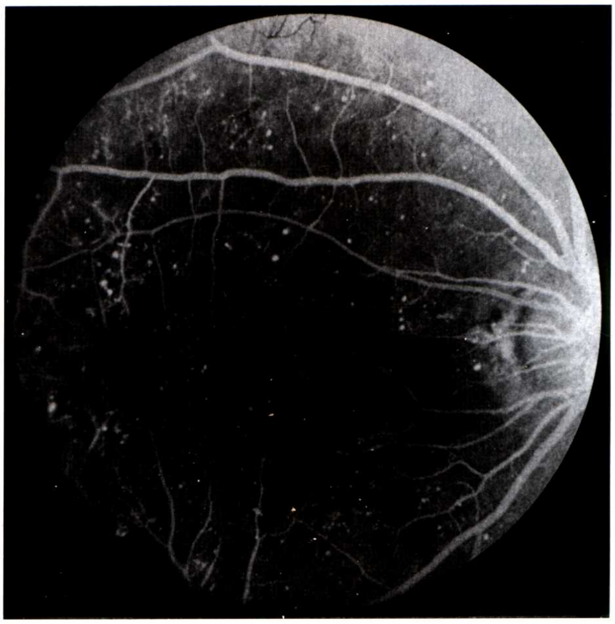


图8-26　上例（图8-25）的FFA片

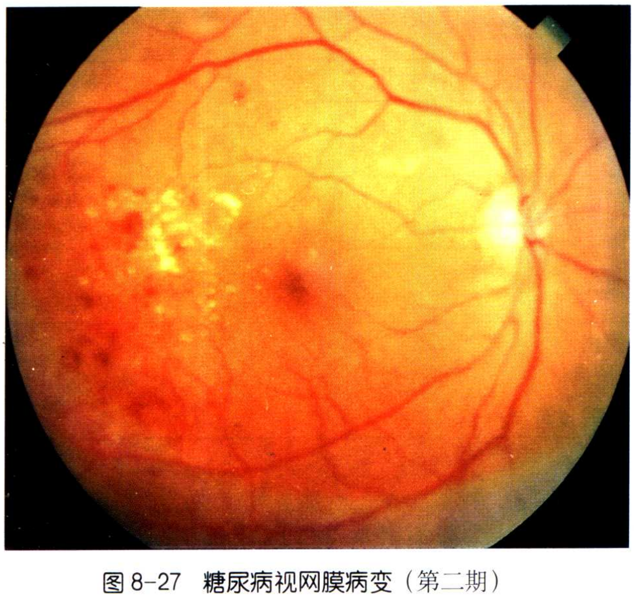


图8-27　糖尿病视网膜病变（第二期）

男，54岁，Ⅱ型糖尿病已12年。常规服药控制发现两眼视力下降3年。左眼突然高度障碍10天。右=0.5；左=0.02。两眼球前段均（-）。左眼玻璃体弥散性血性混浊，眼底朦胧。本图为其右眼底像

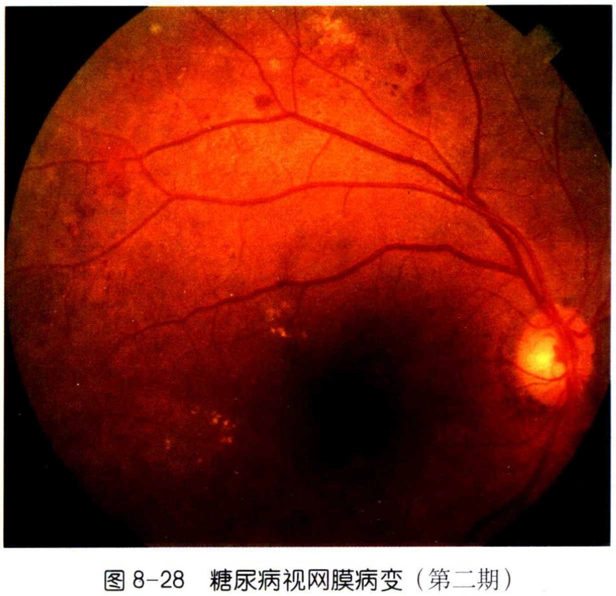


图8-28　糖尿病视网膜病变（第二期）

男，56岁，发现糖尿病4年，实际病程不详。自觉右眼视力下降一个月，右=0.3；左=0.6，不能矫正。本图为其右眼底像，在颞上侧动静脉交叉附近有一片形态不规则、浓淡不等的红色，检眼镜下疑是新生血管，后经FFA证实为出血病灶。左眼与右眼眼底改变相似，但黄斑及其附近无蜡样渗出斑

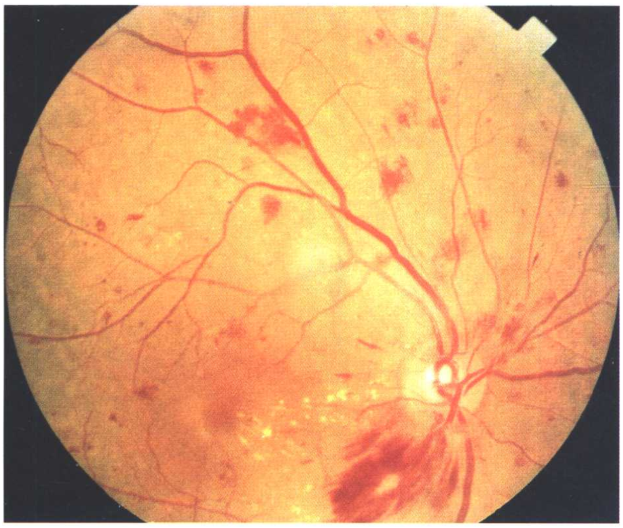


图 8-29　糖尿病视网膜病变（第二期）

女，51 岁，Ⅱ型糖尿病 10 年。右视力 0.5；左视力 0.8。本图为其右眼底像。有微血管瘤、蜡样渗出斑。黄斑受累及。视乳头颞下侧有一片范围较大的火焰状出血，系静脉小分支阻塞所致。右眼底改变与右侧相似，但黄斑未累及

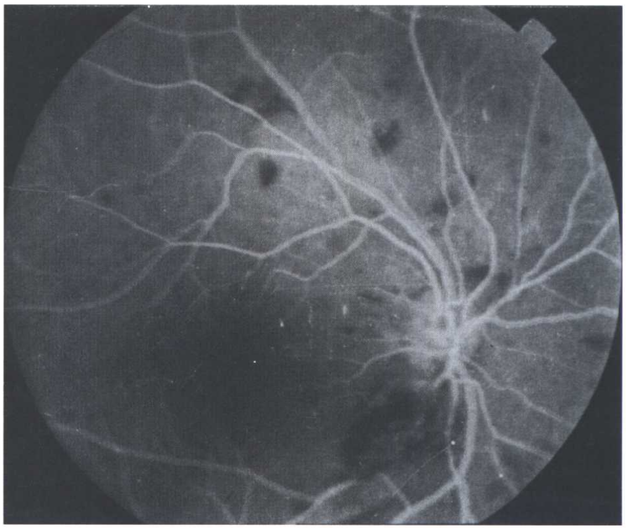


图 8-30　上例（图 8-29）的 FFA 片

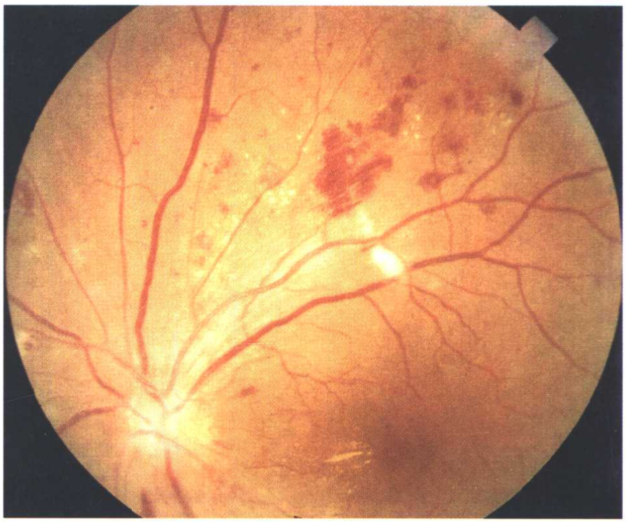


图 8-31　糖尿病视网膜病变（第三期）

女，50 岁。发现并确诊糖尿病 2 年，实际病程不详。未经正规治疗。本图为其左眼底像。视力0.4。有众多的微血管瘤、出血斑、蜡样渗出斑、黄斑星芒状斑、棉绒状斑

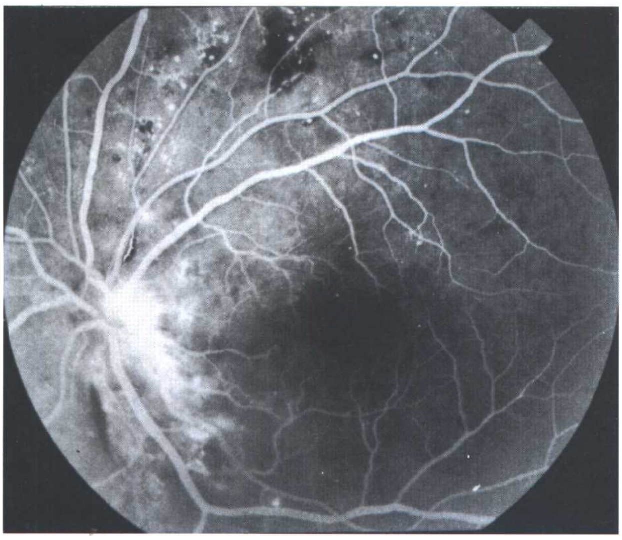


图 8-32　上例（图 8-31）的 FFA 片

棉绒状斑为无灌注区

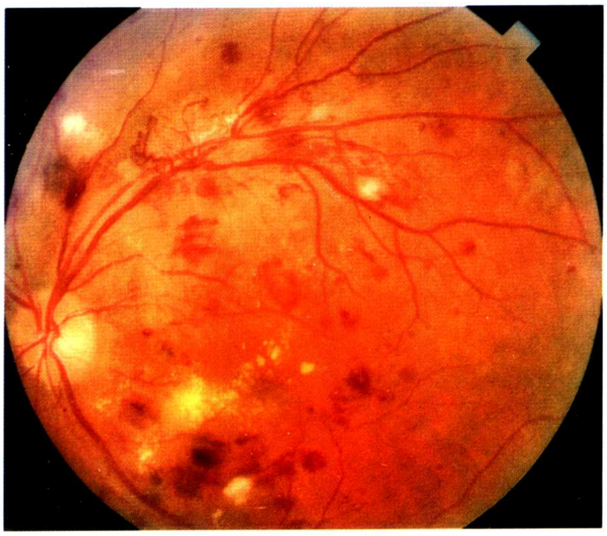


图 8-33 **糖尿病视网膜病变**（第四期）
视网膜中央动、静脉颞上支附近有新生血管

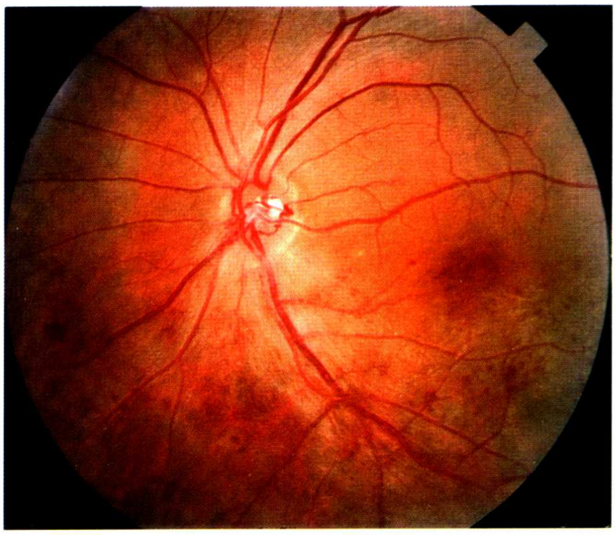


图 8-34 **糖尿病视网膜病变**（第四期）
视乳头面有新生血管，下侧眼底有大片视网膜神经纤维层及深层出血

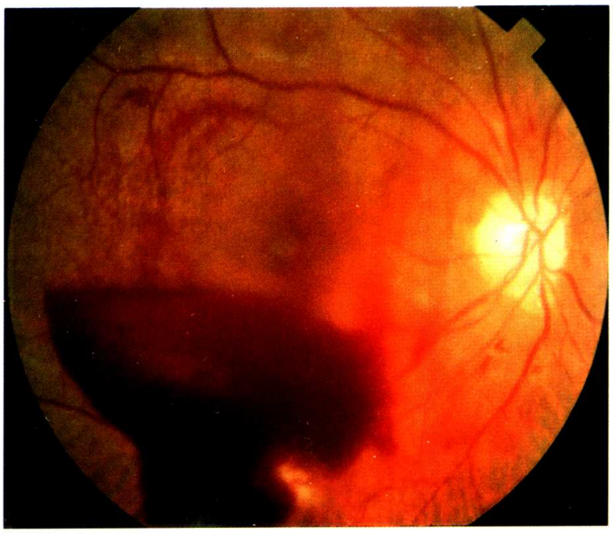


图 8-35 **糖尿病视网膜病变**（第四期）
颞上侧有新生血管，视网膜前出血

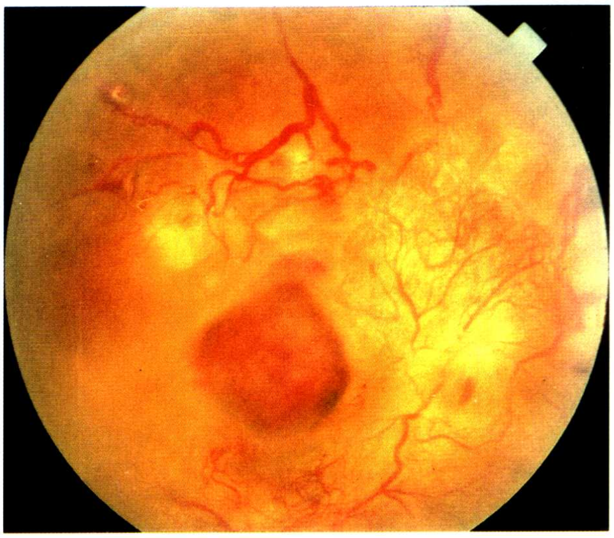


图 8-36 **糖尿病视网膜病变**（第五期）
男，42 岁。Ⅱ型糖尿病 13 年。右视力 0.1；左眼前手动。本图为其左眼底像。视网膜出现大量新生血管，视网膜前出血，视网膜前增生膜，玻璃体血性混浊

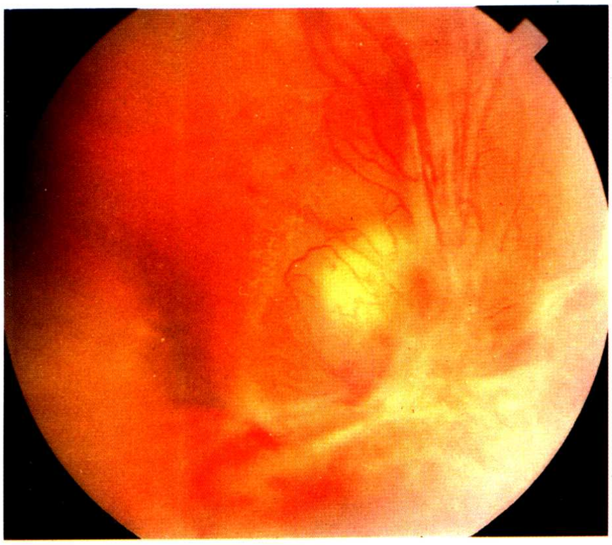


图 8-37　糖尿病视网膜病变（第六期）

女，46 岁，糖尿病已 12 年。双眼视力高度不良 9 个月。视乳头面有新生血管，视网膜及玻璃体内机化膜，牵拉性视网膜脱离

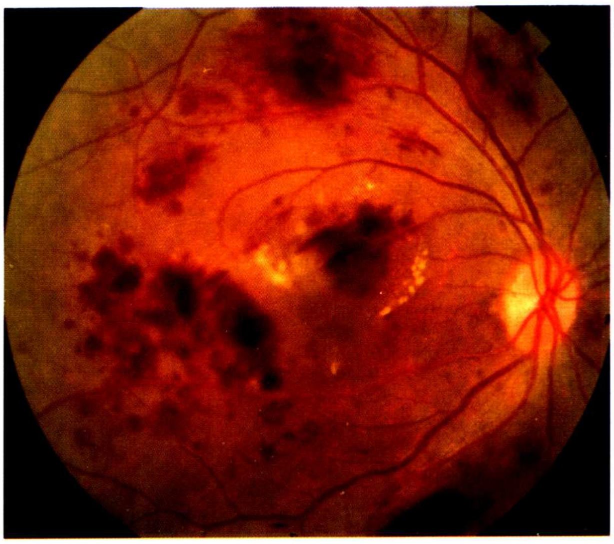


图 8-38　糖尿病视网膜病变第三期，糖尿病黄斑病变

女，53岁，Ⅱ型糖尿病已10年，断续用药。两眼视力高度下降 7 个月，就诊时视力 ou=0.1。本图为其右眼底像

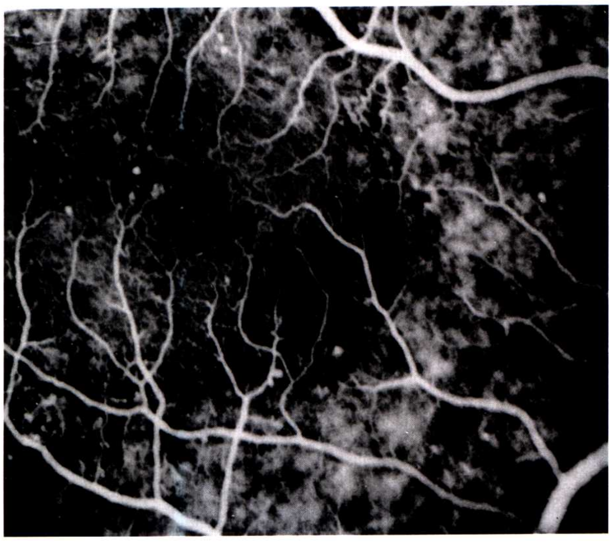


图 8-39　糖尿病黄斑病变 FFA 片（静脉期）

黄斑及其周围毛细血管扩张、微血管瘤

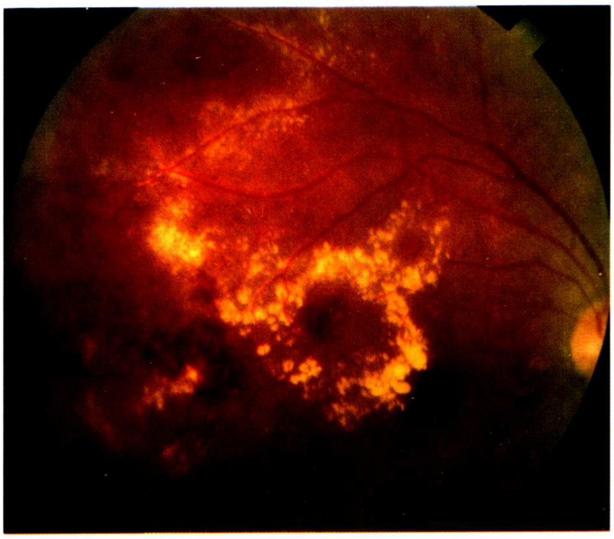


图 8-40　糖尿病黄斑病变

男，63岁，确诊Ⅱ型糖尿病已16年。虽按医嘱服药及控制饮食，但空服血糖仍在6.7 ~ 10.0 mmol/L之间；尿糖（++）~（+++）。两眼视力高度不良已近一年，左眼突然看不见 10天。右视力0.06；左眼前指数。两眼晶状体后囊下皮质细点状混浊；左眼玻璃体积血。本图为其右眼底像

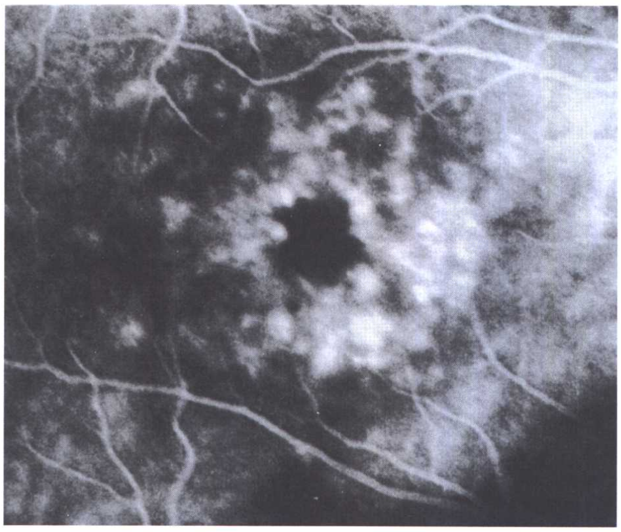


图 8-41 糖尿病黄斑病变FFA片（静脉期）

微囊样黄斑水肿，囊肿环绕于黄斑中心凹周围。毛细血管阻塞，拱环扩大

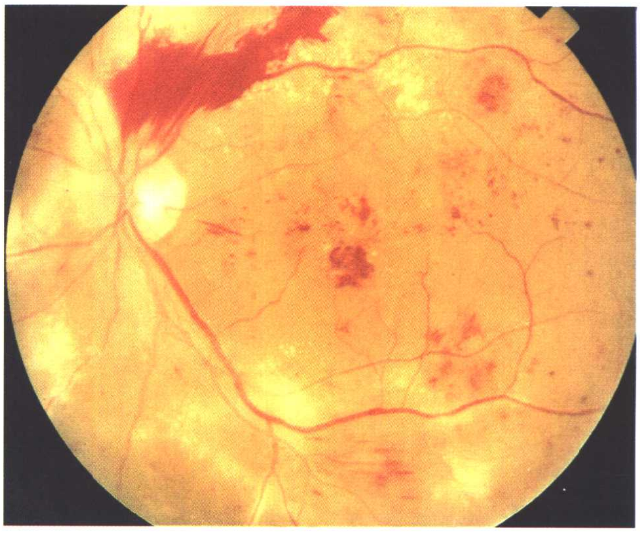


图 8-42 糖尿病视网膜病变第四期

糖尿病缺血性黄斑病变

女、54岁，发现并确诊Ⅱ型糖尿病8年，视力下降年余。右=0.15；左 =0.05。FFA 除视乳头上方出血斑上侧及视乳头下侧在静脉期出现荧光渗漏外，其他部分有包括黄斑在内的大片无灌注区

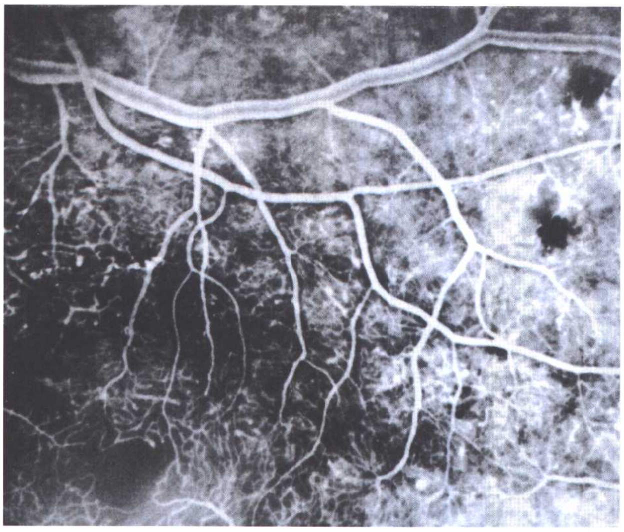


图 8-43 糖尿病黄斑病变

多处毛细血管无灌注，末梢动静脉短路，荧光渗漏

视网膜增生性病变不仅使视功能损害更加严重，也标志着病人的生命预后趋于恶劣。据文献统计，在眼底出现增生性病变，平均存活期为 5.4 年（Root，1959）。视乳头处出现新生血管者预后更差（Deckert，1967）。因增生性 DR 失明的患者中，死亡率高达每年 15%。致死原因中，60 岁以上者以动脉硬化性心脏病为主（特别是并有高血压、高血脂者）；60 岁以下者以肾脏病变为主。

三、治　　疗

1．药物治疗 糖尿病是终生性疾病，迄今为止尚无根治方法。随着病程持续，视网膜病变是难免的。因此，在内科指导下进行药物治疗和控制饮食，使血糖得以控制在正常范围之内，HbAlc 控制在 10%以下，是延缓DR发生和发展的最根本、最重要的方法。DR一旦发生，缺乏确切有效的治疗药物。目前临床常用的有阿司匹林（肠溶水杨酸钠）和导升明（doxium）。

阿司匹林能抑制前列腺素合成酶和环氧化酶，对防止异常血小板凝集及血栓形成，有利于包括视网膜微循环在内的患者全身微循环。但大剂量阿司匹林也能抑制血管内皮上前列环素合成，而前列环素恰恰又是阻止血小板凝集所必需，因此常用其小剂量肠溶剂，每晚一次，每次50mg，饭后服。导升明为商品名称，化学名为2，5二羟苯磺酸钙（calcium dihydroxy 2,5-benzenesulfonate），上世纪70年代投放市场后，欧洲各国应用较广，国内同类产品的商品名为多贝斯。其作用为防止视网膜毛细血管基底膜增厚，加强毛细血管壁强度，减少渗漏，降低血小板凝集力和血粘度等。每日1500mg分3次内服，连续3个月，有一定效果，特别是非增生期。连续服药三个月以上者，需作白细胞分类检查，如发现多核性白细胞减少，停用。

2．**激光光凝**　激光光凝是当前DR的首选治疗，已被眼科界公认，在各种波长的激光中，氩绿激光效果最好，因这一波长不仅能为黑色素吸收，还能被血红蛋白吸收。所以不仅可用于大面积光凝，也可直接用以光凝新生血管及有渗漏的微血管瘤。

（1）非增生期：光凝主要被用于治疗黄斑水肿和环形渗出病灶。采用局部或格子样光凝（focal or grid pattern photocoagulation）。美国糖尿病视网膜病变早期治疗研究组推荐的黄斑水肿激光光凝适应证为：①黄斑中心凹或在离中心凹500μm以内的视网膜水肿增厚；②黄斑中心凹或在离中心凹500μm以内有蜡样渗出斑，或合并视网膜水肿增厚；③视网膜水肿增厚区≥1PD，且距中心凹已不足1PD。

（2）增生前期：因此期视网膜已有广泛的毛细血管无灌注及大范围水肿增厚，局部或仅限于某一象限的光凝已无济于事，应及早分次进行全视网膜光凝。

（3）增生期：视网膜一旦发现新生血管，为DR进入增生期的指征。美国糖尿病视网膜病变研究组提出的高危险指征为：视乳头面或离视乳头缘1PD以内有中度或严重新生血管者；视乳头面或离视乳头缘1PD以内有轻度新生血管及新鲜出血者；中度或严重视网膜新生血管并有新鲜出血者。出现危险指征之一时，即使新生血管面积只有1PD左右，也必须进行大范围视网膜光凝（即通常所称之全视网膜光凝）。

大范围视网膜光凝部位是在眼底后极部（包括离视乳头鼻侧边缘1PD）以外至赤道部宽阔的环形区内。光凝使大面积的视网膜组织破坏，形成瘢痕，从而减少耗氧量，以保证眼底后极部血供，维持其正常氧分压。

激光光凝的选择、术前术中术后的注意事项及具体操作，详见专著，本书从略。

3．**玻璃体切割术**　当玻璃体积血（包括黄斑前的致密出血）经药物治疗不能吸收，或玻璃体内机化条索势必导致牵拉性视网膜脱离时，可行玻璃体切割术联合眼内激光光凝。术前可作B型超声波检查，了解玻璃体内出血与机化物的范围，以及是否已经发生视网膜脱离。并作ERG检查以估计术后视功能恢复情况。术后定期观察，结合FFA所见，适时予以补充激光光凝。

主要参考文献

1 罗成仁，相兰芬，钟明全，等．糖尿病性视网膜病变181例临床研究．中华医学杂志，65：235

2 张承芬，睢瑞芳．糖尿病性视网膜病变．见：张承芬主编．眼底病学．北京：人民卫生出版社，1998．223～254

3 朱禧星．糖尿病．见：陈灏珠主编，实用内科学（第10版，上册）．北京：人民卫生出版社，1997．828～852

4 张晓峰．糖尿病性视网膜病变及其治疗．见：魏文斌，张晓峰，方严主编．当代临床眼科进展．合肥：安徽科学技术出版社，1998，324～336

5 张晓峰，蔡松年，罗传淇，等．中药预防早期糖尿病性视网膜病变的动物实验研究．眼底病，1991，7：83

6 L' Esprrance FA Jr. Diabetic Retinopathy. London: CV Mosby Company, 1981. 22, 41 ～56

7 Frank RN. On the pathogenesis of diabetic retinopathy. Ophthalmology, 1984. 91: 626

8 Paulsen EP. Hemoglobin Alc levels in insulin-dependent and independent mellitus. Diabetes, 1976, 25 (supplement 2): 890

9 Diabetic Retinopathy Vitrectomy Study Research Group. DRVSreport, number3. Ophthalmology, 1988, 95: 1307

第六节　视网膜脂血症

血浆脂质中一种或多种成分的浓度超过生理正常值高限时，称为高脂血症（hyperlipidemia）。因血浆脂质为脂溶性，必须与蛋白质结合成水溶性脂蛋白复合物而运转全身，故高脂血症常表现为高脂蛋白血症（hyperlipoproteinemia）。临床上分原发性与继发性两大类，前者原因未明，大多有家族史，可能由于某种酶的先天缺陷所致；后者则为未控制的糖尿病、甲状腺功能减退和粘液性水肿、肾病综合征、肝内外胆管梗阻、脂肪肝、慢性肝炎、胰腺炎、异常球蛋白血症、痛风等多种疾病中脂代谢紊乱的结果。

尽管高脂血症并非罕见，但视网膜脂血症（retinal lipoidemia）却很少见。例如作者50余年来仅见三例，三例均为青年糖尿病患者，二例胰岛素依赖型，一例非依赖型。

视网膜脂血症由Heyl于1880年首先报道。文献中大多发生于年轻糖尿病患者。往往伴有高酮血症，甚至发展成酮症酸中毒。眼底改变随血中脂质含量而有程度不等的改变。血脂高于3.5%时，视网膜血管呈肉糜色；高于8%时呈奶油色乃至乳白色。当低于2.5%时，则可恢复正常。视网膜脂血症由于动、静脉色泽相似，而难于分辨。血管改变，起始于眼底周边小血管，逐渐波及大血管，血管旁常伴有黄白色线条。视乳头色泽一般无改变，也可略呈黄白色。脉络膜血管与视网膜的颜色一致。由此而使整个眼底变得暗淡（图8-44）。

视网膜脂血症一般不影响视力，或仅有轻度损害。

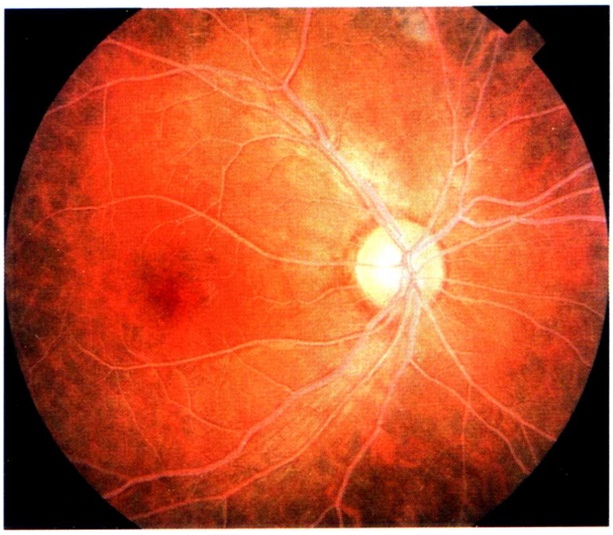


图8-44　视网膜脂血症

男，22岁，发现并确诊为I型糖尿病4年，胰岛素治疗中。两眼视力高度不良1个月。ou = 0.02。两眼球前段及屈光间质均无异常。两眼底改变相同，本图为其右眼底像，血脂一度超过8%，摄片时血脂为5%。后经内科治疗后。血脂恢复至正常值，视力增至ou=0.2

视网膜脂血症，为全身高脂血症的一个体征。其治疗主要为降低血脂，嘱患者严格遵守低脂肪、低碳水化合物饮食。并由内科根据引起高脂血症的原因，选择降血脂药。糖尿病患者可用胰岛素等降糖药。

主要参考文献

1 Frayer WC. Massive lipid histiocytosis in diabetes-A clinicopathologic case report. Trans Am Acad Ophthalmol and Otolary, 1972, 76: 981

2 McIntyre N, Harry DS. Lipids and lipoproteins in clinical practice. Aylesbury: Wolfe Publishing Led, 1991. 95

3 Howard BV. Lipoprotein metabolism in diabetes. Curr Opin Lipidol, 1994, 5: 216

第七节 多发性骨发育障碍

多发性骨发育障碍（dysostosis multiplex）又称 Hurler 综合征或承霤病。为Ⅰ~Ⅵ型粘多糖病中的第一型，故又称粘多糖病Ⅰ型（mucopolysaccharidosis Ⅰ）。系常染色体隐性遗传，出生6个月至2岁间发病，性别不限。

本病除眼部改变有夜盲、视网膜色素变性和角膜基质层细点状混浊外，全身情况更为突出。主要表现为智力发育明显落后于同龄人、怪面、骨骼畸形、侏儒、爪状手等。实验室检查：约有半数病例，周围血或骨髓的白细胞用 Giemsa 染色时，可在中性粒细胞和淋巴细胞中检到深紫色、大小不等、形状不同的异常颗粒；往往呈丛状，有时含有空泡。此种颗粒通过组织化学检测证实为粘多糖。此外，病儿及其家族成员的尿内，常有较多的粘多糖酸（主要是硫酸皮肤素和硫酸类肝素）存在。

粘多糖病临床少见，除本病Ⅰ型及Ⅳ型（Morquio 综合征）外，其余更属罕见。但Ⅳ型无眼底改变，从略。

主要参考文献

1 北京儿童医院主编．实用儿科学．北京：人民卫生出版社，1973．813 ~ 815

2 Chan CC, Green WR, Maumenee IH, et al. Ocular ultrastructural studies of two cases of the Hurler syndrome (systemic mucopolysaccharidosis 1-H). Ophthalmic Pediatric Genet, 1983, 2: 3

第八节 黑矇性家族性痴呆与 Niemann-Pick 病

一、黑矇性家族性痴呆

黑矇性家族性痴呆（amaurotic family idiocy）为包括视网膜在内的中枢神经系统神经节细胞脂代谢异常，为神经鞘脂沉积病（sphingolipidosis）的视网膜并发病。双眼视力损害，智力发育障碍，进行性肌无力，终至死亡的遗传性疾病。根据发病年龄可分为先天型、婴儿型、晚期婴儿型、少年型及成年型的五型。

1．**先天型或名 Norman-Wood 病** 罕见。可视为婴儿型的早熟型。

2．**婴儿型或称 Tay-Sachs 病** 是五型中相对地比较多见的一型。生后7个月~1岁间发病。患儿多为犹太种族，很少发生于其他种族。常染色体隐性遗传，父母多有近亲婚配史。性别无差异。患儿出生时表现正常、约自第7个月开始，发育出现变异，对周围环境无反应。听觉却显得过度敏感，稍有声响即有惊惧反应，全身肌肉松弛。因颈部和背部肌肉无力，以致不能抬头或坐起。之后，全身肌肉又变得强直，深部腱反射亢进。眼底改变是最重要体征，在中枢神经系统出现改变之前即已存在，出生2~3个月就可见到典型改变。与此同时，视力迅速下降。至一周岁时完全失明。神经精神状态亦越来越严重，成半植物人；对食物或周围环境不发生兴趣，听觉过敏更加显著，肌肉强直性痉挛也更加频繁，常于2~3岁内死亡（图8-45）。

检眼镜下，整个黄斑除中心凹外带有光亮白色，稍稍隆起，向周围正常颜色的视网膜逐渐移行。中心凹处有一樱桃红斑（cherry red spot）。病程晚期，视乳头呈白色萎缩，视网膜血管变细。眼部病理组织学改变，主要为累及整个视网膜的神经节细胞鞘脂类蓄积，由于黄斑中心凹周围神经节细胞集中增厚，而中心凹处相反，无神经节细胞；加上神经纤维层变薄，其下脉络膜血管的红色透露，所以显示如上特殊的眼底改变。

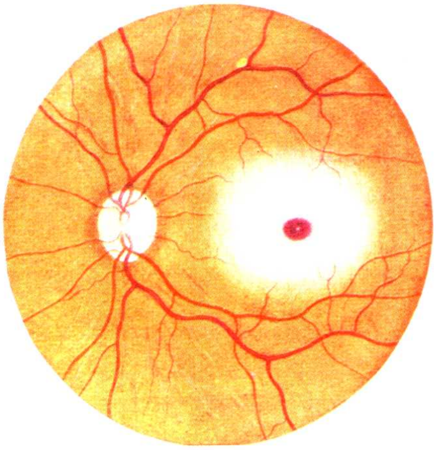



图 8-45 黑矇性家族性痴呆（婴儿型—— Tay - Sachs 病）
a. 眼底像（绘图）
b. 患儿头部照片

ERG 正常。

3．晚期婴儿型或名Jansky-Bielschowsky病 亦为常染色体隐性遗传病，种族、性别无差异 。1 ~ 5岁间发病。智力减退，语言不流利。共济失调，并有癫痫发作。逐渐变得强直，痴呆，最后陷于半昏迷。常在发病 3 ~ 4 年后死亡。

眼底改变很不一致。因神经节细胞及色素上皮损害程度而异。中心凹有时也可见到樱桃红斑，但不典型。病程后期有明显的视神经萎缩，视网膜血管变细，周边视网膜有多少不等的骨细胞样色素斑块。病理组织学检查，除与婴儿型相同的神经节细胞鞘脂类蓄积外，视细胞及色素上皮层均有严重破坏。

ERG 不正常，甚至完全熄灭。

4．少年型或名 Vogt-Spielmeyer 病 患儿幼年发育正常，5 ~ 10 岁间发病。开始时双眼视力迅速下降，1 ~ 2 年间可减退至眼前指数或仅有光感。再经一段时间后完全失明。

在视力开始减退的同时，智力亦迅速减退，并有癫痫发作。神情冷漠，情绪易波动，常大喊大叫，语无伦次。动作笨拙，行走不便并微显佝偻。肌力正常，肌张力亢进。肌腱和腹壁反射正常，Babinski 征阴性。听觉一般正常。至病程末期，陷于完全痴呆，平均死亡年龄在 18 岁左右。

眼部检查：初时外眼及眼球前段正常，检眼镜下黄斑中心凹处有胡椒盐样细小斑点状色素紊乱，四周绕有红晕。樱桃红斑仅见于少数病例。病程后期，眼球出现幅度较大的类震颤（nystagmoid）。偶有并发性后囊下皮质白内障。检眼镜下可见视网膜血管变细，视乳头略带蜡黄色萎缩，周边视网膜有骨细胞样色素斑块，与视网膜色素变性极为相似。ERG 不规则，显著减低或消失；EOG LP/DT 降低，甚至熄灭。因此，只有从视力迅速减退及全身所见，才能与视网膜色素变性相鉴别。

病理组织学检查所见，与晚期婴儿型相同。

5．成年型（晚发型）**或称 Kufs 病** 亦罕见，于 20 岁后发病。

黑矇性家族性痴呆目前尚无有效治疗。

典型的樱桃红斑除在Tay-Sachs病中能100%见到外，亦出现于其他脂类代谢障碍病，如Niemann-Pick 病、Farber 病、generaized gangliosidosis等。

二、Niemann-Pick 病

Niemann-Pick病的基础为全身网状内皮系统中有大量的含有神经磷脂（sphingomyelin）的泡沫细胞，各器官实质细胞如神经核细胞、肝细胞等内神经磷脂蓄积而呈蜂窝状空泡。此种泡沫细胞称为

Niemann-Pick 细胞。多见于犹太人，约1/3病例有明显家族史，常染色体隐性遗传，婴儿期（生后6个月左右）发病，体格及运动能力发育迟缓，智力逐渐减退，终于痴呆。这些情况与 Tay-Sachs 病近似，且在半数病例眼底检查时，可以发现典型的樱桃红斑，故易于混淆。但 Niemann-Pick 病早期即有肠胃症状、高度消瘦及肝脾明显肿大，可资鉴别；淋巴结、肝、脾组织活检时找到泡沫细胞，则诊断更为明确。

Niemann-Pick 病目前亦无有效治疗。脾功能亢进者，可考虑脾切除。预后恶劣，发病较晚者可存活至学龄期。死亡原因主要为全身衰竭和继发感染。

主要参考文献

1 安徽医学院眼科教研室. 眼病图谱. 合肥：安徽科学技术出版社，1985. 175
2 常泰吉，张一鸣. 婴儿型黑矇性家族痴呆. 中华眼科杂志，1960，10：61
3 Cogan DG, Kuwabra T. The sphingolipidosis and the eye. Arch Ophthalmol, 1968, 79: 437
4 松井瑞夫. 先天代謝異常症と眼症状（その2）. Lipidosis, Tay-Sachs病を中心について. Medicine, 1970, 7: 1349

第九节 血液病的眼底改变

血液病是原发于（或累及于）造血系统和血液的病变。血液中各种细胞及其血浆都具有特殊功能，对维持机体的生命活动有着重要作用。如果由于各种原因使这些血细胞或/及血浆发生量或质的方面改变，就会在周围血液中反映出相应的功能紊乱或功能障碍，致使全身某些组织或器官发生血液性改变，形成血液病。

血液病的眼底改变（fundus changes of blood disease），是血液病全身障碍的局部表现。眼底检查所见，对各种血液病的诊断、鉴别诊断，以及治疗效果和预后判断方面，均可提供帮助。

一、贫　血

贫血（anemia）是指单位容积循环血液中红细胞计数、红细胞压积或/及血红蛋白浓度低于正常值下限的一种病理状态，而不是具体的疾病。

世界卫生组织（WHO）的贫血血红蛋白诊断标准（按氰高铁血红蛋白测定）为成年男性低于130g/L，成年女性低于120g/L；国内的诊断标准为成年男性低于120g/L，成年女性低于110g/L。

贫血发病的原因很多，比较多见者有：急性失血性贫血（acute posthemorrhagic anemia），缺铁性贫血（iron deficiency anemia），再生障碍性贫血（aplasic anemia）和溶血性贫血（hemolytic anemia）等四类。

当红细胞总数低于 $3.5\times10^{12}/L$，血红蛋白减至100g/L或两者皆为正常值的30%以下时，就会因缺氧而引起末梢血管扩张，血管内血流缓慢，渗透压增高，导致眼底病变发生。据有关资料显示70%的贫血患者可出现眼底改变，改变轻重与贫血程度基本一致。而眼底改变不能反映出贫血的原因和种类。

【临床表现】

贫血类型很多，但其临床表现却有共同特点，即为全身各组织器官都会出现一系列缺氧性改变。

1. 全身情况

（1）皮肤和粘膜色淡，面色苍白无华。

（2）全身畏寒，头晕、心悸气短，注意力不集中，易疲乏无力。

（3）食欲减退，腹胀、恶心，可因肾浓缩功能减退，而出现轻度蛋白尿。

（4）在急性大出血时。可因血压突然下降而发生休克。

2．眼底表现

（1）视乳头改变：视乳头因贫血程度不同而呈现色泽变浅或者苍白。在急性贫血病人视乳头有轻度水肿，边缘模糊，色泽苍白；在慢性贫血病人则表现轻度萎缩状。

（2）视网膜水肿：由于血红蛋白降低，视网膜缺氧，分解性代谢产物贮存，渗透性增加而呈局限性或弥漫性水肿。加上脉络膜血管的红色反光减弱，使整个眼底色泽浅淡或苍白，模糊不清。

（3）视网膜血管的改变：随着贫血程度的加剧，血压相对地减低，氧合作用不足，使静脉扩张迂曲，血柱颜色变浅。与此同时，动脉管径加宽，血柱色调变浅，使动静脉两者差别缩小，特别是接近视乳头处，动静脉很难区分。

（4）视网膜出血：视网膜出血是贫血性眼底中常见的重要体征。出血的多少、形态各不相同，差别很大。一般慢性贫血的出血量要比急性贫血的出血量多，出血的部位大多位于视乳头周围 1 ~ 2.5 PD 范围内或后极部。出血多起自静脉毛细血管，与动静脉无直接关系。视网膜有两个毛细血管丛，浅层毛细血管丛位于神经纤维层，此层出血多呈火焰状或线条状；深层毛细血管丛位于内核层和外核层的交界处，此层出血呈圆形或不规则形。还有一种视网膜前出血（内界膜下），是来自较大血管，开始多为纺锤形或类圆形，暗红色，此后其上方为黄白色或黄红色，中间有一液平面，底部呈半月形紫红色，面积较大。有时可能穿破内界膜进入玻璃体内，形成玻璃体积血。

在一些出血斑中可见有白色中心或出血斑周围镶有白色边缘，这种含白心的出血斑不是贫血所特有，还可见于白血病、亚急性细菌性心内膜炎与 Banti 综合征（脾性贫血）等的眼底病变中。贫血引起者，白心为白细胞被破坏后形成囊状空隙并伴有碎片或纤维素聚集所致。

此外，尚有脉络膜出血，在检眼镜下表现为暗棕色盘状轻度隆起，边界不甚清楚。

（5）视网膜渗出斑：由于长期贫血，毛细血管高度缺氧，导致视网膜组织营养不良，出现各种白色或灰白色渗出：有浅层白色棉绒状渗出斑，可随贫血情况的好转而消失；有深层点状白色硬性渗出，此乃水肿未完全吸收而遗留下的脂质沉着，吸收较慢；黄斑水肿的残余物，亦可沿 Henle 纤维排列而形成完全或不完全星芒状斑。

贫血时的视网膜病变有时与肾小球肾炎性高血压视网膜病变相似，其区别点在于视网膜动脉的情况，动脉扩张者是贫血所致，动脉狭窄则应考虑为慢性肾炎；而贫血也可以是慢性肾炎的一个并发症（图 8-46，8-47，8-48）。

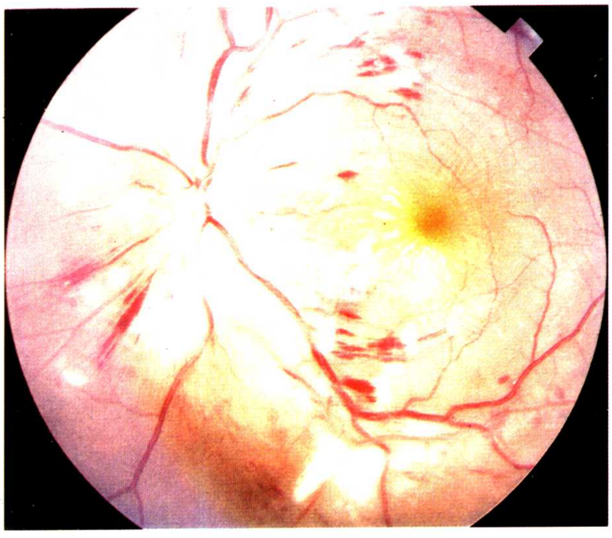


图 8-46　贫血引起的眼底改变

男，30 岁，患贫血多年，就诊时红细胞 $3.2 \times 10^{12}/L$；血红蛋白80g/L。两眼底改变相似，本图为其左眼底像（本病例由廖树森医师提供）

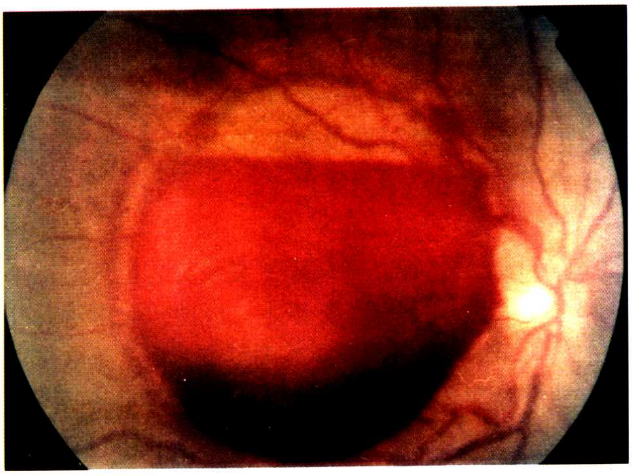


图 8-47 贫血引起的眼底改变（视网膜前出血）
（本病例由廖树森医师提供）

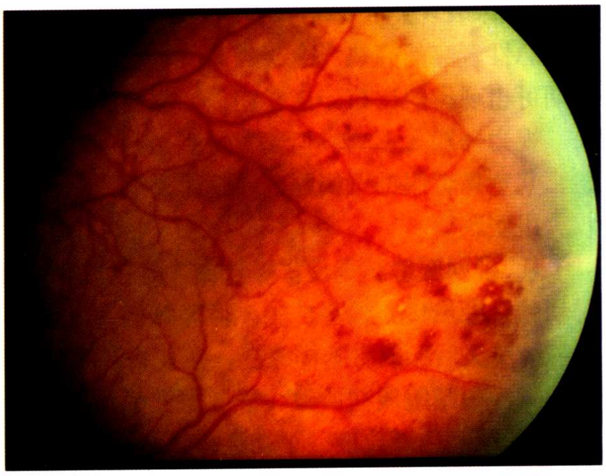


图 8-48 再生障碍性贫血引起的眼底改变

贫血性眼底改变，在贫血获得控制、缓解或治疗后，虽然快慢不同，均可逐渐消失。如黄斑未受不可逆性损害，则视力可以好转或恢复。

二、白 血 病

白血病（leukemia）是造血器官的一种原发性恶性肿瘤（血癌）。主要表现在骨髓中大量未成熟和形态异常的白细胞广泛而无控制性增生，使血液中白细胞发生量和质的改变。据有关资料表明，一个白血病患者体内，就有癌细胞 10^{11} ~ 10^{12} 个。

多种因素可导致白血病发生，如遗传因素、接触化学物质、辐射影响、生物因素（如病毒感染）等。

白血病有多种分类：根据其病程缓急而分，有急性和慢性两种；按细胞系列的异常增生而分，有淋巴细胞性白血病和非淋巴细胞性白血病（包括粒细胞白血病和单核细胞白血病）两种；按周围血象中白细胞总数和幼稚细胞数量而分，有白细胞增多性白血病和白细胞不增多性白血病两种。

急性白血病以儿童时期发病率最高，占我国儿童时期各种恶性肿瘤的首位。青年人次之；慢性粒性白血病多见于 20 ~ 50 岁青壮年；慢性淋巴性白血病多见于 50 岁以上的老年人；单核细胞性白血病则多见于中年人。

在所有白血病中，急性白血病发病率高于慢性白血病。男性患者多于女性。

白血病年死亡率，在我国每 10 万人群中约为 2 ~ 4 人。在各种恶性肿瘤中，白血病死亡率占据第 6 位。

任何一种白血病均可发生白血病性眼底病变，大多累及双眼，是白血病患者的一个常见体征。急性者发生率高，接近 90%，慢性者较低，在 70% 以下。

【血象与眼底改变的关系】

白血病病程中血象常有波动。红细胞、血小板数量减少程度，白细胞总数及不成熟白细胞比例的增加，对眼底改变有很大影响。视网膜水肿混浊、静脉扩张、静脉白鞘、各种形态渗出斑、渗出性视网膜脱离、视乳头水肿，与白细胞数大量增多和不成熟白细胞比率上升密切相关。视网膜出血则与贫血有关，红细胞数愈低，出血量愈多。血小板减少，未成熟白细胞增多对视网膜出血也有作用，但与白细胞总数无关（汤鼎华，1960；Gibson，1939）。总的看来，引起眼底病变的因素，在急性白血病，无论为粒细胞性或淋巴细胞性，主要是贫血；在慢性粒细胞性白血病主要是贫血和未成熟白细胞比率高度上升；在慢性淋巴细胞性白血病主要为贫血，其中有些病例，未成熟淋巴细胞比率的显著增高可能也有影响。

【临床表现】

急性者突然高热，全身疼痛，畏寒、多汗，贫血，肝、脾、淋巴结、肾组织受白细胞浸润而肿大。早期可出现齿龈出血，皮肤瘀血，眼底出血，甚至颅内出血。

视力一般无影响，但当黄斑受累则引起高度障碍。偶尔也可有视野缺损和夜盲。

儿童患者眼部可因眶内粒细胞浸润、组织增生，形成眼球突出，是为绿色瘤。

眼底改变：

1．视网膜静脉高度扩张迂曲　是白血病眼底改变首先出现的体征。随病程发展而日趋显著。严重时动脉管径虽然亦显著扩张，但静脉更为粗大，动静脉管径之比，可达1∶3 以上。迂曲扩张的静脉在动静脉交叉后形成腊肠样改变。在某些慢性粒细胞性白血病，眼底周边部静脉周围可有白鞘，是血管周围间隙为白细胞浸润所致。静脉血柱呈浅淡的黄红色，使静脉和动脉从血柱颜色上难以区分。

2．眼底色泽改变　早期色泽浅淡，晚期严重时眼底呈广泛性苍白、混浊。视网膜和脉络膜血管中白细胞增多，且有大量白细胞浸润加上红细胞相应地减少，使眼底颜色变为苍白或特殊的橘黄色，甚至带有灰绿色。

3．视网膜出血　由于贫血和血液成分改变使血液循环淤滞，加上红细胞，血小板和凝血因子减少而导致静脉出血。出血可以发生于眼底任何层次、任何部位，形态和大小、数量不等。浅层出血多在视乳头周边，呈火焰状；深层多在眼底周边部呈圆形或不规则形。视网膜前出血常影响到黄斑，偶尔可进入玻璃体。

出血中比较典型者为有白色中心的梭形出血斑，此种白色中心由未成熟的白细胞聚集而成。有些则可能是棉绒状斑周围出血所致；也可为出血在神经纤维间弥散不均匀的浅色区。

4．视乳头水肿及视网膜渗出水肿　视乳头水肿，边缘模糊，随着病情加重视乳头向玻璃体方向隆起及向周围伸展，隆起度可达3个D以上。周围视网膜水肿混浊，视乳头境界消失。产生视乳头水肿有不同因素，如白细胞聚集于脑内末端小静脉管壁或管腔，引起静脉瘀滞和组织缺氧；围绕视网膜中央血管和视神经软鞘膜中隔血管的白细胞浸润，压迫和阻碍静脉回流，可致视神经缺血；少数情况下，亦可因白血病颅内转移而导致颅内压增高的结果。视网膜渗出，常掺杂在出血之间或视乳头附近。浅层多为棉绒状斑，是毛细血管床梗塞缺血所致。深层多为境界清晰的结节状硬性白斑，由未成熟的白细胞局部堆集而成；或是出血或渗出斑被吸收后的残留物。白血病的视网膜血循环缓慢，主要是在静脉和静脉性毛细血管，血浆易于漏出，浸润于视网膜，产生弥漫性水肿。严重者，可继发渗出性视网膜脱离（图 8-49，8-50）。

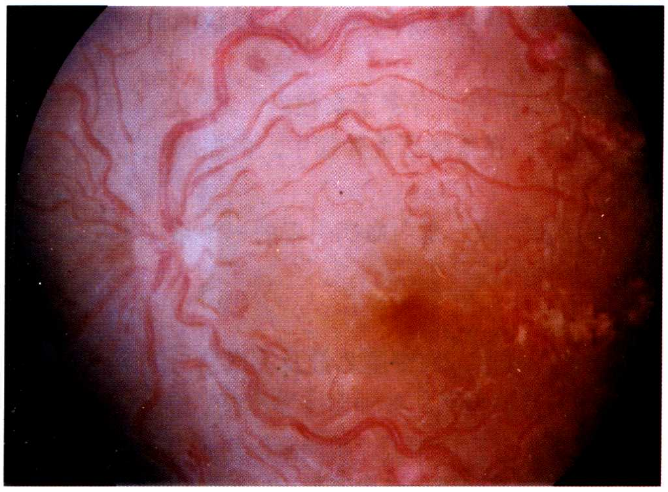


图 8-49　急性淋巴细胞性白血病的眼底改变（第二期）

（本病例由廖树森医师提供）

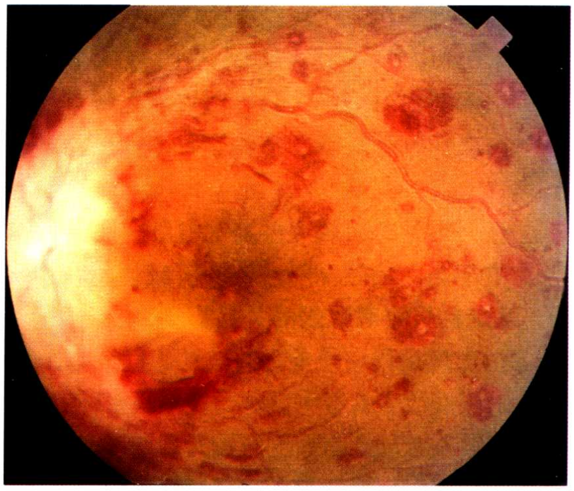


图 8-50　急性淋巴细胞性白血病的眼底改变（第三期）

女，32岁，血液病科诊断急性淋巴细胞白血病，病程2月余，双眼视力明显下降 20 天，眼底改变相似，视乳头水肿，境界消失，整个眼底有散在的火焰状及圆形出血斑，出血斑中多数有白色中心（Roth 斑）。

【眼底病变对白血病的诊断价值及预后意义】

白血病的眼底病变，变异极大。在不同病例、不同时期轻重不一。常随全身情况恶化或好转而有所起伏。Moore（1925）根据病变发展情况分为三期：第一期，视网膜静脉扩张；第二期，静脉扩张更加显著，动脉亦有充盈，伴有出血；第三期，典型的白血病性眼底病变，除二期改变外，还有视乳头水肿，视网膜水肿混浊、渗出斑，静脉白鞘，眼底色泽变异等。这种分期在一定程度上反映了全身情况的轻重。对患者生命预后方面从总体上说，似有相应关系，但不是绝对的；有的病例，即使只有一期眼底改变，甚至并无改变，亦可在短期内死亡。此类情况，更多见于急性白血病。

白血病眼底各种体征，都不具有特异性。例如Gibson所强调在早期诊断上颇有价值的视网膜静脉扩张，以及受到普遍注意的白心出血斑等，均可见于其他血液病和心血管系统疾病。因此，眼科医师应对眼底总体情况进行全面分析，例如静脉扩张同时有白心出血斑；静脉腊肠样改变同时有动脉扩张及眼底色泽苍白等．此外，还须结合全身情况，才能使白血病眼底有一个正确的诊断。

三、红细胞增多症

红细胞增多症（eryghremia）是指血液中红细胞数量、血总容量和血红蛋白量绝对增加的一种血液病。有原发性、代偿性和继发性三种。

原发性即真性红细胞增多症。我国少见，一般认为由骨髓造血功能亢进所致，但其确切病因及发病机制尚不清楚，大多发生于35～65岁，男性略多于女性；起病缓慢而隐匿，可在若干年后开始出现症状，有的病例并无感觉，在检查血液时偶然发现。主要表现为红细胞过度增生，以致血总容量和血粘度增加（可达正常的5～8倍），从而引起各脏器血管扩张和血流缓慢，出现全身皮肤、粘膜发绀和脾脏肿大等。

代偿性（或称相对性）红细胞增多症，是对动脉血氧压减低的补偿反映。由于机体氧合作用障碍，刺激骨髓产生更多的红细胞和血红蛋白以代偿原来的缺乏。

继发性红细胞增多症多见于先天性心脏病，亦见于严重肺气肿、肺心病、高山病，或某些化学与药品中毒。患者年龄不限，临床所见与真性红细胞增多症相似，但皮肤、粘膜发绀比较明显，无脾脏肿大。

【眼底病变及发病机制】

任何一种红细胞增多症，当红细胞数多于$8\times10^{12}/L$、血红蛋白超过125%时，均可因同样的发病机制，伴发同样的眼底改变。眼底重要的改变如下：

1．由于血容量增加，眼底所有血管不仅会扩张而且还会加长。视网膜血管因局限于视网膜范围，增长的血管变得迂曲，其中以静脉更为显著。高度扩张迂曲的静脉，血柱呈暗紫色或成熟的紫葡萄色。动脉管亦有扩大，同时因还原血红蛋白增加，血柱也失去原有鲜红色，变成与正常静脉相似的暗红色。视网膜血管迂曲扩张不仅见于大分支，并延及末梢小分支，在检眼镜下可见血管似乎显得比平常增多的感觉。静脉管径有时粗细不匀，严重者如腊肠状。

2．由于红细胞和血红蛋白量增加、高血粘滞度和血行瘀滞，使整个眼底由正常的橘红色变成紫红色，亦即视网膜发绀。

3．在血管普遍扩张迂曲，血行并无太大阻碍时，视网膜除发绀外无其他并发症；如果血管壁本身发生改变，或血液粘滞程度特别严重时，则因循环障碍引起视网膜出血。甚至引起视网膜中央静脉主干或分支阻塞。

4．在红细胞增多症，视乳头色泽正常或略有增红情况下，也可出现充血水肿。视乳头水肿发生原因，与其他血液病或其他疾病一样，大多为颅内压升高所致。除红细胞增多症因脑血管高度扩张及脑水肿，或脑出血可使颅内压上升外，不可忽视有可能同时存在颅内占位病变，特别要警惕小脑母血管细胞

瘤（hemangioblastoma）；此种颅内压损害有时还可导致相对性红细胞增多症。颅内肿瘤产生红细胞增多症的机制目前还不太清楚，但肿瘤切除后红细胞增多症和视乳头水肿随之消失，说明了其间的因果关系（图 8-51）。



图 8-51 红细胞增多症的
眼底病变（引自加藤謙《臨床眼底アトラス》）

【视功能损害】

红细胞增多症视网膜发绀，对视力无太多影响。当并有出血时，则因出血的数量、位置而发生不同程度障碍。倘若患者主诉视力模糊或偏盲，但眼底改变不能解释其原因者，应考虑视路损害，如颅内并发病、脑出血、脑血栓等。

四、出血性紫癜

出血性紫癜（hemorrhagic purpura）是指皮肤粘膜及其他器官组织易于发生出血的一组血液病。主要由血小板数量减 少所引起，故又称血小板减少症（thrombocytopenia）。血小板数常在100×10^9/L以下，分原发性与继发性两类。原发性者原因不明，可能与免疫异常有关；继发性者常伴发于其他 血液病，如再生障碍性贫血、白血病或过量放射治疗以及肝脏疾病等。此外，还有一种由毛细血管壁损害或血管外周围因素引起者，称为血管性紫癜（vascular purpura）；如出血性毛细血管中毒症和遗传性出血性毛细血管扩张症等。

【临床表现】

紫癜是常见体征，大多数病例先见于皮肤，其次是粘膜、下肢关节。对称分布，大小不等，颜色深浅不一，可融合成片；粘膜出血呈紫色血泡，多见于鼻、齿龈、口腔及球结膜下。

眼底常双侧受害，但程度可以不等。出血可发生于视网膜各个层次。最常有的是视网膜浅层出血，火焰状小出血斑大多数散布于视乳头附近，有的出血斑还可出现白色中心。视网膜前出血不多见，一般比较浓厚、暗红色，在消退过程中，边缘常有黄白色硬性渗出。棉绒状斑也偶有发现。视网膜动静脉无明显改变（图 8-52）。

视乳头可有水肿，轻重不一，其原因可能是视神经组织对失血后引起缺氧的局部反应；亦应注意，由于同样原因所致的脑水肿，以及颅内出血引起颅内压的增高。

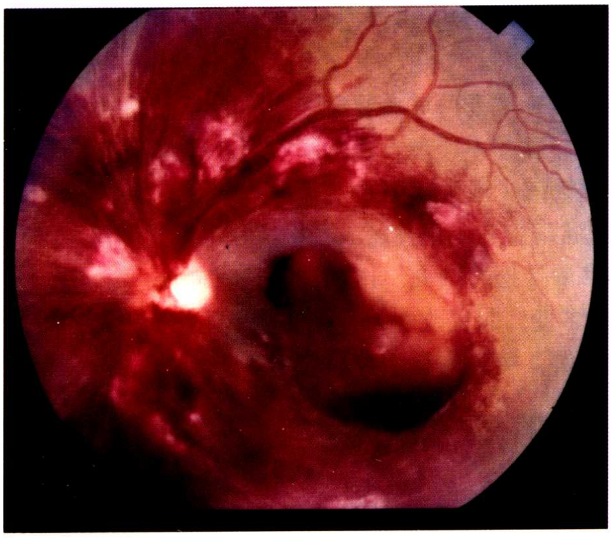


图 8-52　出血性紫癜的眼底改变

女，39岁。经常发生皮下、齿龈、球结膜下及鼻出血已2～3年。血压、肝功能、红细胞数、血红蛋白、白细胞数、免疫球蛋白检查均正常，脾脏不肿大，质软，血小板数100 × 10^7

主要参考文献

1　张之南，殷德厚. 贫血. 重庆：科学技术文献出版社，1989. 32

2　张健，陈尚廉. 144 例白血病眼底改变临床分析. 眼底病，1989，5：221

3　王延华，宋守道，宋国祥. 眼与全身病. 天津：天津科学技术出版社，1983. 289 ～ 297

4　Lee GR. ed. Wintrobe's Clinical Hematology. 9th ed. Philadelphia，London：Lee & Febiger，1993. 911～938

5　Schachat AP. The leukemias and lymphomas. In：Ryan SJ. Retina. Vol 1，Chapter 54，St. Louis：CV Mosby Co，1989. 775

6　Rubenstein RA，Yanoff M，Albert DM. Thrombocytopenia，anemia，and retinal hemorrhage. Am J Ophthalmol，1968，65：435

第十节　结缔组织病的眼底改变

全身性红斑狼疮、结节性动脉炎、皮肌炎、硬皮病、风湿热、类风湿关节炎等六种疾病，因均具有全身疏松结缔组织的粘液样水肿和类纤维蛋白变性两种基本病理改变，故又总称为结缔组织病(connective tissue disease)。其中类风湿性关节炎引起的眼部并发症限于前部葡萄膜，不在本书范围之内，从略。

一、系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE）较多发生于青年女性。在长期不规则低热、贫血、白细胞减少的同时，出现皮疹。皮疹为大小不等、边缘锐利的红色斑块，见于面部，呈蝶形。病因还不清楚，目前不少学者认为与遗传和免疫功能异常有关，是一种有遗传背景的自身免疫性疾病，但最后结论尚难肯定。

本病约 5% 的病例有眼底改变。表现极不一致，比较典型和常见者为棉绒状斑、火焰状小出血斑、视乳头或（和）视网膜轻度水肿、视网膜静脉扩张迂曲。

棉绒状斑一般位于后极部及其附近，一至数个，大小自 1/4 ～ 1PD 左右。此种棉绒状斑的发生机制，Marmenee（1940）曾强调基于血压升高或由此引起的血管病变，现已明确是视网膜毛细血管前动脉血管炎性闭塞，而使毛细血管床缺血所致。

视网膜出血多数为神经纤维层散在的火焰状小出血斑；亦有较大或深层出血，常位于视乳头附近或黄斑。也可发生视网膜前出血及玻璃体积血。

视网膜血管改变，轻重不一。轻者仅见静脉充盈迂曲，重者可见血管周围炎症或阻塞。

视乳头及视网膜水肿混浊有时也可见到，水肿程度一般并不严重。视网膜脱离亦偶有报道。

以上眼底改变，在全身病变进展时出现，缓解时逐渐减少消失（图 8-53）。

眼底血管荧光造影早期，相当于检眼镜见到的棉绒状斑处为无灌注区，其中往往可以找到黑色细丝状闭塞的末梢血管。造影后期，无灌注区周围有荧光渗漏（松井瑞夫，1976）（图 8-54）。

本病为涉及多种器官或组织的疾病，全身情况复杂多变；眼底改变无特征性，不能作为诊断的重要依据。但其出现与消失，常标志着全身病情的进展或缓解，可供内科治疗时参考。

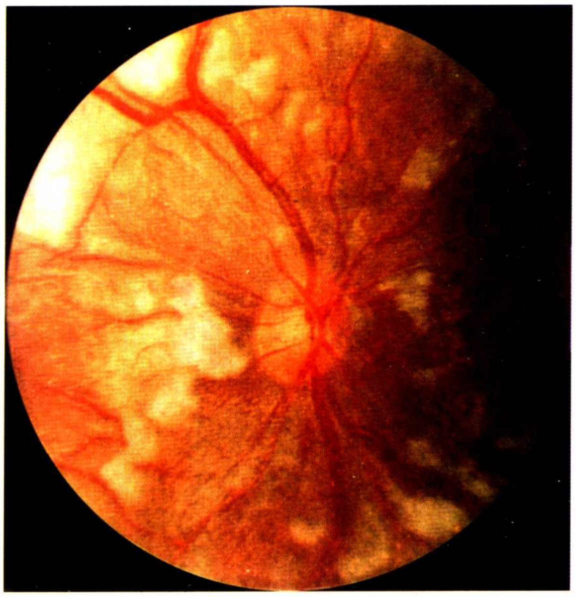


图 8-53 系统红斑性狼疮的眼底改变

（引自加藤謙《临床眼底アトラス》）

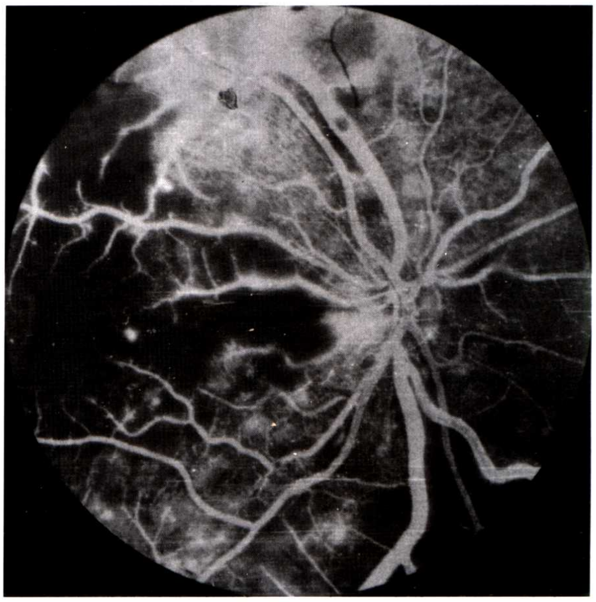


图 8-54 上例（图 8-53）的 FFA 片

棉绒状斑处为无灌注区，部分末梢小血管及毛细血管有荧光渗漏。

二、结节性多发性动脉炎

结节性多发性动脉炎（polyarteritis nodosa）亦称坏死性血管炎（necrotizing angitis）或结节性动脉周围炎（periarteritis nodosa）。其主要病变为全身多个器官或多个系统的坏死性中、小动脉炎。约1/4病例有皮肤损害，以沿浅表小动脉分布的结节性改变最多见。结节如黄豆大，自觉疼痛及压痛，与皮肤粘连或不粘连；表面皮肤色泽正常或呈玫瑰红色乃至鲜红色，结节中心可发生坏死，形成溃疡。内脏病变以肾脏为主，约80%病例有肾小球肾炎或肾病综合征。因此而引起血压升高者，可达60%。此外，心脏、胰腺、肝脏、胆囊、呼吸系统、生殖系统、神经系统均可受到侵犯。因此，病者的症状与体征十分复杂。

约 10% ~ 20% 的病例有眼部损害。包括眼球本身及其附属器官在内的眼部血管，均可直接受到本病炎症的侵袭；也可因本病损害了其他重要脏器而引起的间接影响。其中眼底病变，大多继发于肾性高血压。检眼镜下可见视网膜动脉管径不均匀狭窄，静脉扩张迂曲、棉绒状斑、 星芒状斑、视网膜水肿、出血、甚至视乳头水肿等一系列高血压性视网膜病变或视神经视网膜病变的表现。文献中，视网膜动脉本身发生结节性多发性动脉炎的机会少于脉络膜，据推测，因本病侵犯中、小动脉，脉络膜富有中、小

动脉，与视网膜仅有小动脉不同。脉络膜损害的眼底表现为散在的黄白色病灶，有时很像粟粒样结核结节。位于眼底周边部或后极部的视网膜血管下方，以后逐渐演变为有色素沉着的白色瘢痕。脉络膜结节性多发性动脉炎可导致渗出性视网膜脱离，但这种脱离也可以由高血压所引起。迄今为止，尚不能指出某种眼底改变可作为本病的诊断依据。但眼底改变的出现，常能提示肾脏、心脏、脑血管的受害程度，供有关科室参考。

三、皮 肌 炎

皮肌炎（dermatomyositis）是一种主要侵犯皮肤及横纹肌的结缔组织病。慢性或急性发病。女性多于男性，男女之比约为1：2。发病年龄多在40～60岁之间。病因与发病机制尚不清楚，可能与自身免疫、感染或变态反应有关。临床上主要表现为皮肤有淡紫色水肿红斑。此种红斑在眼睑皮肤处最为突出，故有的病例首先就诊于眼科。两颊、前额、颞侧皮肤亦为红斑好发部位，其次为颈部、上胸和四肢伸侧。肌肉损害主要为横纹肌，但平滑肌和心肌亦可累及。四肢近端肌肉最先受害，以后再侵及其他肌肉。有自发痛及压痛；由于肌肉无力而出现各种运动障碍。如果眼外肌、咽、喉、食管、横膈、肋间等肌肉受到累及时，则出现复视、斜视、声音嘶哑、吞咽或呼吸困难。如果累及心肌时，出现心肌炎的症状和体征。

本病病程冗长，病情进展和缓解交替反复，最后常死于呼吸肌麻痹。儿童患者死亡率约为50%，成人预后较好。

本病甚少出现眼底改变。眼底改变往往见于全身情况恶化期，后极部有棉绒状斑，间或见到出血斑。此外，视网膜静脉扩张迂曲，视网膜和视乳头水肿，亦偶有发现。以上眼底改变可随全身病情缓解而消失。活动进展时又可出现。

四、硬 皮 病

硬皮病（scleroderma）分局限性和系统性两类，后者除皮肤损害外，可累及内脏器官。其中约75%的病例有肾脏损害，并因肾性高血压而出现视网膜动脉痉挛性狭窄、静脉扩张迂曲、视网膜水肿混浊、棉绒状斑、星芒状斑、出血斑、视乳头水肿等病变。

五、风 湿 热

风湿热（rheumatic fever）引起的眼部损害，以急性纤维素性渗出性虹膜睫状体炎最为多见。脉络膜视网膜的炎症主要伴发于风湿性心内膜炎。玻璃体尘埃状混浊，眼底有黄白色散在小病灶，边缘模糊，与粟粒性结核的病灶相似；如果病灶周围有出血，则很像亚急性心内膜炎时的Roth斑。

主要参考文献

1 Kinkhoff AV, Battle CW, Chalmer A. Retinopathy in systemic lupus erythematosus: relationship to disease activity. Arthritis Rheum, 1986 , 29: 1152
2 Jabs DA, Fine SL, Hochberg MC. Severe retinal vaso-occlusive disease in systemic lupus eryyhematosus. Arch Ophthalmol, 1986, 104: 558
3 Rosen ES. The retinopathy in polyarteritis nodosa. Br J Ophthalmol, 1968, 52: 903
4 Liebman S, Cook C. Retinopathy with dermatomyositis. Arch Ophthalmol, 1965, 74: 704

第十一节　获得性免疫缺陷综合征

获得性免疫缺陷综合征（acquired immumodeficiency syndrome，AIDS）简称AIDS，是20世纪80年代举世瞩目的新型病毒性传染病。由人免疫缺陷病毒（human immunodeficiency virus，HIV）引起，以细胞免疫缺陷为主的严重疾病。并因此发生难于控制的条件致病微生物感染，常合并恶性肿瘤，如Kaposi肉瘤、Burkitt淋巴瘤等。患者在较短时间内死亡。目前在我国已非少见，且有快速增多的趋势。

AIDS患者多为同性恋者、吸毒者、血友病者，也有因误用 HIV 污染的血液、血制品、注射器等横向传播，也可通过母乳在母婴间垂直传播。患者男性多于女性，约为10∶1。

【临床表现】

感染后潜伏期长短不一；短则一年，长则数年甚至十多年（平均4.5年）。全身有持续性发热、盗汗、腹泻、消瘦、淋巴结肿大，TH细胞减少，TH细胞与TS 细胞比值倒置。由于细胞免疫功能低下，患者对无害的条件致病微生物呈高度易感性，发生多脏器、多系统感染并伴发恶性肿瘤。

据文献报道，AIDS有40% ~ 92.3%并发眼部病变，其中眼底损害更为多见。

眼底损害，可发生于HIV感染本身，亦可发生于条件致病微生物的继发感染。

1. 由HIV感染本身所致者，主要表现为棉绒状斑，大多位于眼底后部血管弓附近或视乳头周围的视网膜浅层，1个或多个，悄然出现，在4 ~ 6周内自行消失，继而在不同部位再发生新病灶；棉绒状斑为视网膜毛细血管前动脉炎症性阻塞，引起神经纤维层局灶性缺血、缺氧、轴浆流阻滞，神经纤维水肿变性而形成。FFA在白斑相应处（包括已消失处）为无灌注区（filling defect）。有时还可见到眼底后极部火焰状出血及有白色中心的出血斑。黄斑中心凹周围毛细血管闭塞，亦可导致黄斑水肿渗出，出现沿 Henle 纤维排列的放射状微囊样皱褶和星芒状斑。

2. HIV侵犯破坏免疫系统的核心TH细胞，形成不可逆转的免疫缺陷，从而引起各种条件致病微生物（病毒、细菌、真菌、原虫）感染性眼底疾病。如巨细胞病毒性视网膜炎、弓形体性视网膜脉络膜炎、真菌（念珠菌、隐球菌等）性脉络膜视网膜炎、鸟型分支杆菌性脉络膜视网膜炎等。

巨细胞病毒性视网膜炎（cytomegalovirus retinitis）在AIDS患者中发病率高达12% ~ 46%（此外，亦见于恶性肿瘤及脏器移植后应用免疫抑制剂的患者）。通常见于病程晚期，但也可先于全身其他病变出现之前。开始时，进展缓慢，对中心视力无明显损害，患者往往并无感觉，或仅有飞蚊症。检眼镜下见到周边眼底或后极部血管弓附近有境界模糊、黄白色散在的颗粒状或灰白色絮样混浊，逐渐扩大融合。视网膜广泛性水肿、渗出及火焰状出血，黄斑星芒状斑，使眼底呈碎乳酪与番茄酱样。FFA检查，视网膜有大片无灌注区，动、静脉管壁均有大量渗漏。病变继续加剧则视乳头充血水肿，视网膜渗出性脱离，视力完全丧失（图8-55）。



图8-55　巨细胞病毒性视神经视网膜炎

男，31岁。同性恋，AIDS患者。左眼视力下降2个月，看不见一周。右眼于左眼发病后1个月，视力亦减退眼底后极部有大片黄白色渗出及出血。

弓形体视网膜脉络膜炎（toxoplasmic retinochoroiditis）是因弓体原虫经后短睫状动脉进入脉络膜视网膜，或自脑脊髓液而到达视乳头附近。眼底表现与一般后天性弓形体性脉络膜视网膜炎相同。但炎症反应急剧，常因房水、玻璃体混浊而不能满意透见眼底。参阅第五章第十二节。

除上述眼底病变外，AIDS患者常可伴有眼睑、角膜或葡萄膜的带状疱疹病毒感染；单纯疱疹病毒性角膜炎；细菌性角膜溃疡；眼睑、结膜、泪腺的Kaposi肉瘤；眶内Burkitt淋巴瘤、继发性青光眼、巩膜炎、眼内外肌麻痹等。

【诊断】

临床上主要根据病史、高危人群、全身多系统症状和体征，反复性多种或一种条件性致病微生物感染，结合罕见的Kaposi肉瘤、肺囊虫肺炎等，可作出AIDS的拟诊。实验室免疫学检查对确定诊断极为重要，包括末梢血淋巴细胞绝对值、TH和TS细胞值及其比值；HIV分离，检测HIV抗原及核酸或逆转录酶。

【治疗及预防】

AIDS目前尚无有效治疗，因此重在预防。禁止不正当性行为是预防本病的关键。献血或提供器官移植（包括角膜）者应做抗体试验。严格保证血液及血制品不受污染。应用一次性注射器，使用经双氧水或75%酒精消毒后的眼压计、房角镜、接触镜等，以防止医源性感染。

AIDS巨细胞病毒感染引起巨细胞视网膜炎者，可用丙氧鸟苷（ganciclovir）250 ~ 500mg加入生理盐水500ml中静脉缓缓滴注，每日8小时一次，连续10 ~ 14日后，改250 ~ 500mg每日两次内服，持续数月乃至数年。急性期亦可以丙氧鸟苷200μg玻璃体内注射。能延长患者生命及缓解视网膜炎症。此外，膦甲酸（foscarnet）、cidofovir亦可使用。但无论何种药物，均不能杀灭病毒。

主要参考文献

1 刘轶凡（综述）．获得性免疫缺陷综合征及其眼部表现．国外医学眼科学分册，1985，9：11

2 孙信孚（译）．获得性免疫缺陷综合征的眼底表现．国外医学眼科学分册，1986，10：126

3 McCluskey P, Wakefield D. Posterior uveitis in the acquired immunodeficiency syndrome. Int Ophthalmol Clinics, 1995, 35: 1

4 Holland GN. Acquired immunodeficiency syndrome and Ophthalmology, the first decade. Am J Ophthalmol, 1992, 114: 86

第十二节　眼部猪囊尾蚴病

眼部猪囊尾蚴病（cysticercosis cellulosae）可发生在眼底的许多部位，但绝大多数见于玻璃体内和视网膜下。据国内363例报道统计；玻璃体占56.8%，视网膜下占33.06%，国外资料基本相同。大多数单眼患病，少数双眼同时发生。囊尾蚴在眼内寄生可造成眼组织和视功能的严重损害。

【病因】

人体猪囊尾蚴病是因吞食了带有猪绦虫虫卵的食品而感染。虫卵被吞食后24 ~ 72小时内，六钩蚴自胚膜逸出，钻入肠壁，随血循环向全身播散，约10周发育为成熟的囊尾蚴，寄生于机体各器官及组织。如果进食有囊尾蚴寄生的未熟猪肉，则猪囊尾蚴在肠道内发育成绦虫，称肠猪绦虫病。据报道有16% ~ 25%的绦虫病患者伴囊尾蚴病，而囊尾蚴病患者的55.6%伴有肠绦虫病。

猪囊尾蚴病的感染有自体内重复感染、自体外重复感染和异体感染三种途径。

猪囊尾蚴自颈内动脉进入眼动脉，眼动脉在眶内有许多分支，其中睫状后短动脉有10 ~ 20支自视神经周围穿过巩膜进入脉络膜，由于其分支多、血流量大，囊尾蚴易随血流进入脉络膜，至视网膜下，或穿破视网膜进入玻璃体，成为视网膜下或玻璃体内猪囊尾蚴病。若虫卵自视网膜中央动脉进入视网

膜，着胚于视网膜神经纤维层与内界膜之间，并发育成囊尾蚴，在其未穿过视网膜内界膜时，称为视网膜前猪囊尾蚴。

【临床表现】

1．**眼部表现** 猪囊尾蚴在眼内寄生，除对视网膜、玻璃体等组织形成的机械性损伤外，亦可因其异体抗原性而引起葡萄膜视网膜免疫反应性炎症。

视力减退的程度取决于囊尾蚴寄生的部位及组织炎症反应的大小。发病初期，位于眼底周边部，炎症反应轻，则视力下降不明显；若位于眼底后极部，随病程进展，炎症反应加重，玻璃体混浊、机化，或继发视网膜脱离，则视力显著障碍，甚至失明。

玻璃体内囊尾蚴蠕动，使患者自觉眼前有一缓慢移动和形态可略有变异的类圆形阴影。

反应性炎症严重者，可因虹膜睫状体炎或继发性青光眼而出现相关症状与体征。

2．**眼部检查所见**

（1）玻璃体内囊尾蚴：在玻璃体内可见一半透明、灰白色球形或椭圆形囊体，呈珍珠样色泽，有金黄色反光边缘，囊壁光滑，能蠕动，在光照下蠕动更加频繁。有时可见头节伸出，在玻璃体内摆动。玻璃体常有灰白色尘埃状混浊，程度不等，严重者可致囊体难以窥见。甚而发生膜状纤维增生，引起牵引性视网膜脱离。在玻璃体无显著混浊时，可以看到视网膜局限性灰白色斑，为囊尾蚴穿破视网膜进入玻璃体的痕迹（图8-56，8-57）。当玻璃体混浊，检眼镜或裂隙灯显微镜不能明确检测时，可用B型超声波探查：玻璃体内显示光环，活着的囊尾蚴还能见到其头节及自发运动。

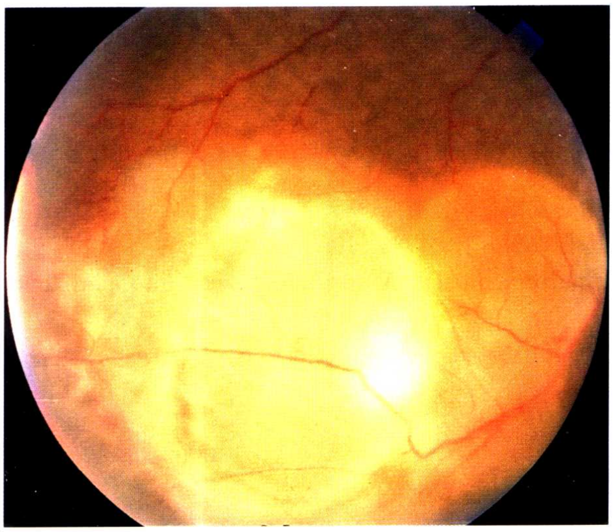


图 8-56 视网膜下猪囊尾蚴

男，60岁，右眼视力急剧下降2个月，右=眼前指数；左=1.0。右玻璃体混浊，眼底有两个大囊泡，位于视网膜血管下方。其中一个略小，靠近视乳头颞侧缘处，当检眼镜强光束照射时，可见节律性颤动。患者白细胞分类检查：嗜酸性粒细胞增高，粪便中未检到绦虫体节，但皮下结节活检为猪囊尾蚴。

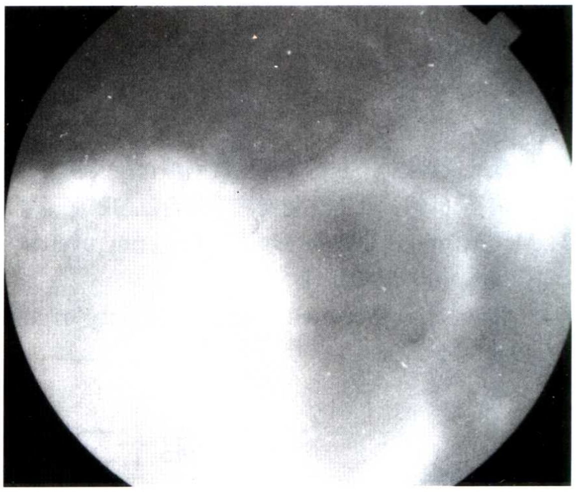


图 8-56 上例（图 8-55）的 FFA 造影后期所见

（2）视网膜下囊尾蚴：在视网膜表面可见一球形或椭圆形隆起，边界清楚；有金黄色反光边，视网膜血管迂曲爬行于上，隆起处有蠕动感。视网膜可出现水肿、渗出和出血，以及囊体周围视网膜脱离。囊尾蚴可在视网膜下移位，在移至他处后，原处视网膜复位，而在新寄生处发生视网膜脱离，玻璃体亦常有灰白色尘埃状混浊。FFA早期囊体处呈低荧光，位于囊体前的视网膜血管荧光充盈正常。后期囊尾蚴寄生处及周围可出现大片荧光素渗漏。

（3）视网膜前囊尾蚴：严格地说，囊体在视网膜内界膜下与视网膜神经纤维层之间，应称为视网膜

内囊尾蚴。视网膜上有一边界清楚的青灰色隆起及金黄色反光边，因内界膜限制部位固定，无游走性，视网膜血管被囊体掩盖，有蠕动感。常合并玻璃体混浊、葡萄膜炎和视网膜脱离。因囊虫自视网膜中央动脉进入眼内，视乳头可变形成不规则状。FFA见囊体处背景荧光被遮蔽，视乳头及囊体周围脉络膜视网膜有大片荧光渗漏（图 8-58，8-60）。

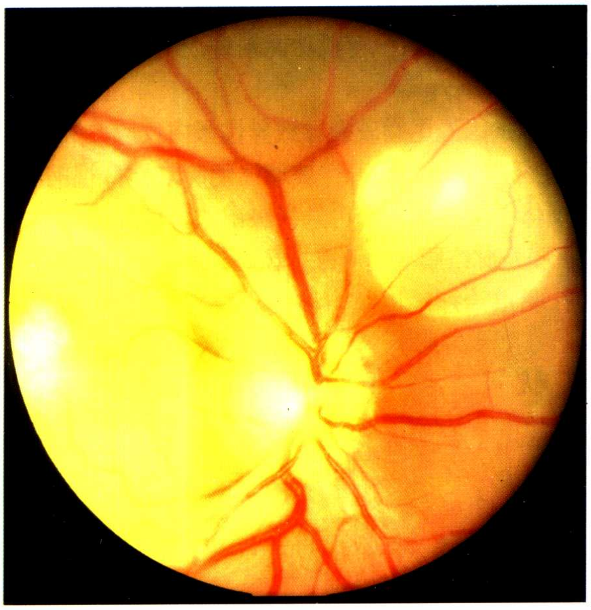


图 8-58　视网膜下猪囊尾蚴



图 8-59　上例（图 8-58）的头颅片，为多发性脑猪囊尾蚴

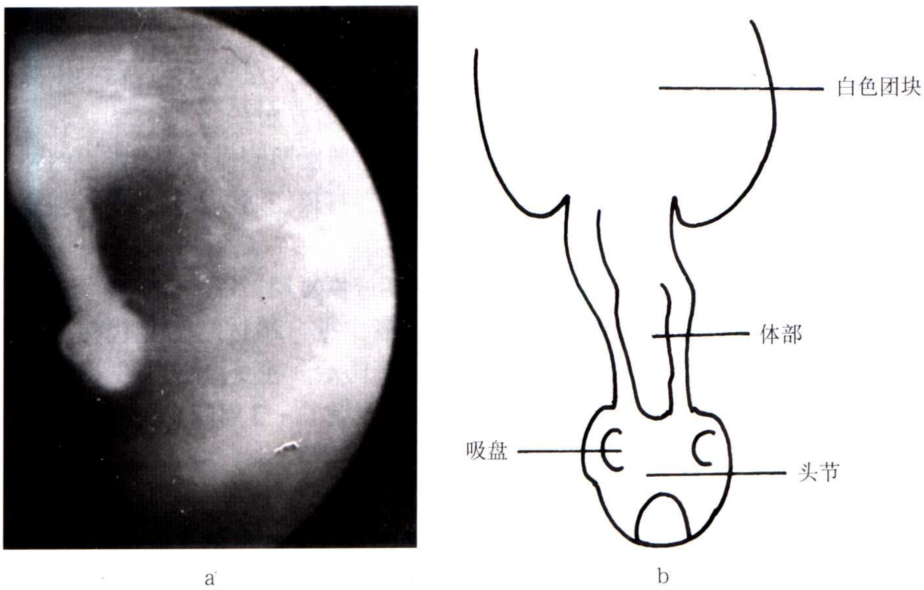


图 8-60　玻璃体猪囊尾蚴及囊尾蚴形态示意图

3. **全身所见**　皮下或肌肉可触及圆形或椭圆形的结节，数目不等，直径约 5 ~ 15mm。有时能自行消失，但又不断产生新的结节。粪便中常见有猪绦虫体节排出。若伴有脑部猪囊尾蚴，可出现头痛、癫痫等神经症状。（图 8-59）

4. **实验室检查所见**　血清抗猪囊虫抗体常为阳性；嗜酸性粒细胞增多；血沉可加快。大约10%的病例，粪便中可查见绦虫虫卵或其体节。

【诊断】

根据上述寄生于眼底不同部位囊尾蚴检眼镜下的特殊形态，诊断并不困难。但在玻璃体等屈光间质因严重炎症反应而高度混浊，使眼底无法透见者，同全身及实验检查结果显得尤为重要。B型超声波声像图如见到能蠕动的囊腔时，更有助于诊断。

【治疗】

由于囊尾蚴（特别在死亡后）能引起眼组织严重炎症反应，造成组织与视功能损害，所以一旦确诊，应尽量手术取出囊体。

目前大多采用玻璃体手术治疗，既可完整吸出囊尾蚴，减少因囊尾蚴破裂导致异性蛋白反应，又可切除病变的玻璃体．减少牵引性视网膜脱离的发生率。对于视网膜下囊尾蚴可行玻璃体切除，切开视网膜，吸出囊尾蚴后再加眼内激光光凝，行视网膜复位术。无玻璃体手术条件者，可选择吸出法。例如玻璃体内及视网膜前囊尾蚴。视网膜下囊尾蚴定位后切开相应部位巩膜及脉络膜，由于眼内压力，囊尾蚴可被挤出。

若同时患肠道猪绦虫病，在眼内囊尾蚴取出后，再行驱虫治疗；以免自体内重复感染。

主要参考文献

1 李志辉．眼部猪囊尾蚴病．中华眼科杂志，1980，16：59
2 高麟献．眼部豚囊虫症26例统计分析报告．中华眼科杂志，1965，12：65
3 翁心华．囊虫病．见：陈灏珠主编，实用内科学（第10版，上册）．北京：人民卫生出版社，1997．593 ~ 595
4 冯化德，廖传国，郑尚清．视乳头猪囊尾蚴病一例．中华眼科杂志，1987，23：328

第十三节　钩端螺旋体病脉络膜视网膜炎

钩端螺旋体病是由不同型别的致病钩端螺旋体引起的流行性急性传染病。世界各地均有发生。人畜共患。猪、鼠为主要传染源。感染后的猪、鼠排出的尿液中，含有大量病原体，污染水源。当人体接触被污染水源时，病原体通过皮肤进入体内。经2 ~ 7天潜伏期后发病。

钩端螺旋体病临床经过中分成三期：即出现高热、头痛、腓肠肌剧痛、浅表淋巴结肿大等为特征的败血症期；出现咳血或黄疸、皮下出血、蛋白尿等为特征的器官损伤期以及发热等各种症状和体征渐趋消退的恢复期。

葡萄膜炎大多并发或后发于钩端螺旋体病的器官损伤期或恢复期。以前部葡萄膜炎为主，亦有前后部同时累及者，仅损害后部葡萄膜而成为脉络膜视网膜炎者少见。20世纪60年代初，皖北地区曾有一次洪水，钩端螺旋体病暴发，安徽医科大学眼科至疫区进行防治，在受检的137例患者中，脉络膜视网膜炎（眼前段阴性）仅6例（0.43 %），均见于全身发热消退后1 ~ 3周间，为后发症，血清学测定属pomona 型，双眼受害。

钩端螺旋体病脉络膜视网膜炎（leptospirosis chorioretinitis）眼底所见并无特征性，初起时，玻璃体混浊，视网膜弥漫性水肿混浊、血管邻近有圆形或地图状软性渗出斑（棉绒状斑）、硬性渗出斑、出血斑，有时还能见到视乳头充血水肿、境界不清。晚期主要表现为脉络膜视网膜萎缩。

【诊断】

眼底虽无特征性改变可见，但发生在钩端螺旋体病流行疫区，有典型全身病史，诊断并不困难。当然，病原体分离、凝溶试验、酶联免疫吸附试验、间接红细胞凝集试验、间接红细胞溶解试验、间接荧光抗体法检查等实验室检查如有阳性结果，则诊断更加确切。

【治疗】

青霉素、四环素等抗生素对钩端螺旋体病有良好作用。如果在败血症期或器官损伤期并发前部或全

葡萄膜炎时，除予以扩瞳、皮质激素等常规处理外，作为病因治疗应用上述抗生素是必要的。但就脉络膜视网膜炎而言，是发生于病程恢复期的后发症，由循环的免疫复合物引起，因此在炎症活动期间当以皮质激素及非甾体激素消炎药为主。炎症已经被控制的晚期，则以维生素B族、E、C与血管扩张剂（如烟酸）等支持疗法为主。

主要参考文献

1 张清波．钩端螺旋体病．见：陈灏珠主编，实用内科学（第10版，上册）．北京：人民卫生出版社，530 ~ 537

2 张效房．钩端螺旋体性葡萄膜炎314例分析．中华内科杂志，1964，12：621

3 杨以嘉．钩端螺旋体性葡萄膜炎．中华眼科杂志，1958，8：207

4 Barkay S, Garzozi H. Leptospirosis and uveitis. Ann Ophthalmol, 1984, 16: 164

第十四节　Lyme 病

Lyme病（Lyme disease）或名慢性移行性红斑（erythema chronic migrans, ECM），是以蜱为媒介的包柔（Borrelia burgdorferi）螺旋体感染性流行性疾病。20世纪初在瑞典首次发现，1975年因美国康涅狄格州莱姆（Lyme）镇此病流行而得名。

本病流行于夏季，患者多为林业工作人员或林区居民。由于对本病的了解日益普及，发病率逐渐上升。世界各地均有分布，1986年在我国黑龙江省海林县亦有本病的首批报道，并在1988年从患者血液中分离出病原体。

【临床表现】

本病为包柔螺旋体感染后引起的人体多系统免疫性疾病。主要损害皮肤、关节、神经系统、心血管系统。潜伏期3 ~ 32天，多数为7 ~ 9天。临床上分成早、中、晚三期：

1．**早期**（ECM 期）　首先出现头痛、发热、肌肉和关节酸痛等流感样症状，随后皮肤发生慢性移行性红斑（ECM）。此期眼部除少数病例发生滤泡性结膜炎外，一般并无异常。

2．**中期**（心脏及神经系统受累期）　发病后数周至数月，出现急性心肌炎、心包炎、脑脊髓膜炎、脑炎、颅神经炎、运动神经及感觉神经炎。此期因颅神经损害而出现 Bell 现象消失、眼外肌麻痹、复视外，还能见到视神经炎或缺血性病变、视网膜血管炎、出血、虹膜睫状体炎、脉络膜炎、渗出性视网膜脱离等内眼病变。

3．**晚期**（关节炎与慢性神经系统综合征期）　发病数月至数年后，出现游走性关节红肿疼痛、神经精神病、痴呆、癫痫、脊髓炎等。此期眼部表现除中期所见之外，更有睑球粘连、角膜炎、浅层巩膜炎等。

Bodine 等报道：部分 Lyme 病晚期，可有多灶性脉络膜炎，与急性后部多灶性鳞状色素上皮病变（APMPPE）十分相似，并认为一些诊断为 APMPPE 的病例，实际上很可能就是 Lyme 病。

【诊断】

Lyme 病的诊断有时相当困难，对眼科医生来说，更是如此。主要依据临床表现及流行病学资料（来自疫区、有被蜱叮史）。ECM 对诊断具有重要价值。在ECM后出现神经系统、心脏、关节病损，血清冷沉淀球蛋白阳性，诊断即可成立。

【治疗】

成年患者用四环素100mg，每日二次内服，连续10天为一疗程，如病情无好转或反复，则延长至20天。孕妇及儿童禁用（能发生四环素牙），改服阿莫西林，每日四次，每次500mg，儿童则按每日50mg/kg计算，连续10天为一疗程。对阿莫西林有过敏者，改用红霉素、克拉霉素（clarithromycin）、或阿齐霉素

(azithromycin)。上列抗生素对包柔螺旋体均极敏感（对抗生素敏感也是诊断根据之一），但在服用之初 24 小时内，约有 15% 病例发生 Herxheimer 反应，必须注意。

当出现心脏、神经系统病变后，多数主张改用头孢曲松（ceftriaxone）、头孢噻肟（cefotaxine）或青霉素 G，三者均为静脉给药，同时予以监护。

皮质激素是否需要全身应用，意见尚未统一。但眼部炎症严重时还是必须的（Kauffmann，1990）。此外，各种眼部病变时的常规处理，也不可或缺。

主要参考文献

1 翁心华. 莱姆病. 见：陈灏珠主编. 实用内科学（第 10 版、上册）. 北京：人民卫生出版社，1997. 537～539
2 温玉欣，艾承绪. 从莱姆病患者血液分离出螺旋体. 微生物学报，1988，28：275
3 刘蔼年，胡运韬（综述）. Lyme 病及其眼表现. 国外医学眼科学分册，1991，15：346

第九章

眼底肿瘤

第一节　视乳头黑色素细胞瘤

视乳头黑色素细胞瘤（melanocytoma of the optic disc）由 Zimmerman 及 Garron 于 1962 年命名。Gogan（1964）和 Yanoff（1975）曾称之为痣（nevus），未获公认。

本病是一种原发于视乳头的良性肿瘤，比较少见，患者大多为中年人，性别无差异。

【临床表现】

单眼发病。大多数病例均无任何症状，而于检查眼底时偶然发现（视功能之所以不受伤害，据 Zimmerman解释为视乳头虽被肿瘤细胞所充填，但视神经纤维经过肿瘤后的神经传导并无障碍）。仅少数有比较显著的中心视力下降。视野方面除肿瘤占位相应的生理盲点扩大外，亦仅有少数能检出与生理盲点相连接的象限性缺损，郑邦和（1978）认为是由肿瘤压迫引起视乳头缺血所致。

眼底检查，黑色素细胞瘤发生于视乳头任何部位，以颞侧或颞下侧较多，占视乳头面积的一半以下，亦有累及整个视乳头与其相邻接处的视网膜，肿瘤大小一般在 1PD 左右，隆起度约在 1mm（3.00D）左右。在肿瘤附近玻璃体内，有时可见散在的黑色素颗粒（图 9-1）。

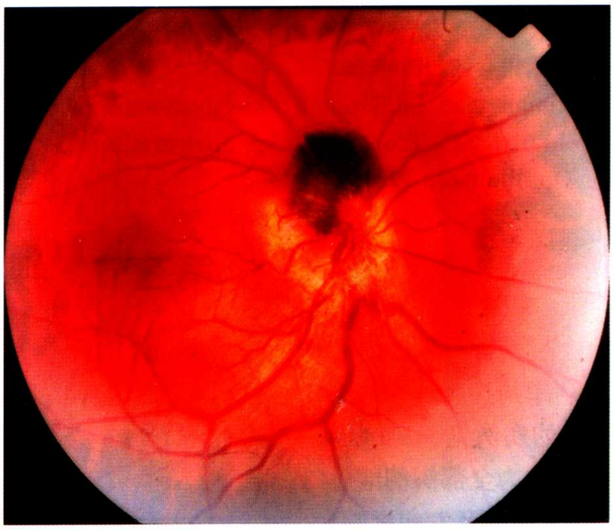


图 9-1　视乳头黑色素细胞瘤

【病理】

黑色素细胞瘤由大小一致的细胞构成，含有大量黑色素，在普通染色切片标本上无法辨认细胞结构。漂白后可以清楚地见到细胞呈多角形或卵圆形，胞浆丰富、核小、核仁不太明显，不见核丝分裂，证明为正常黑色素细胞，与恶性黑色素瘤中所见细胞形态有明显变异不同。黑色素细胞存在于正常眼球，尤其是皮肤比较黝黑的人，巩膜和巩膜导管内、上巩膜组织、视神经软鞘膜、巩膜筛板等处均可见到，视乳头黑色素细胞瘤即起源于视乳头的此种细胞。

【诊断与处理】

根据眼底检查所见 而中心视力及视野无损害者，即可作出诊断。少数有比较明显视功能障碍者，应警惕邻近视乳头的脉络膜恶性黑色素瘤向视乳头蔓延。彩色超声多普勒成像（color Doppler image，CDI）检查肿瘤内无血流信号（图 9-2）；FFA 无荧光渗漏，有助于鉴别。

由于肿瘤在检眼镜下能清楚看到，定期观察，如肿瘤大小及视功能保持不变，除继续随诊外，不必处理。

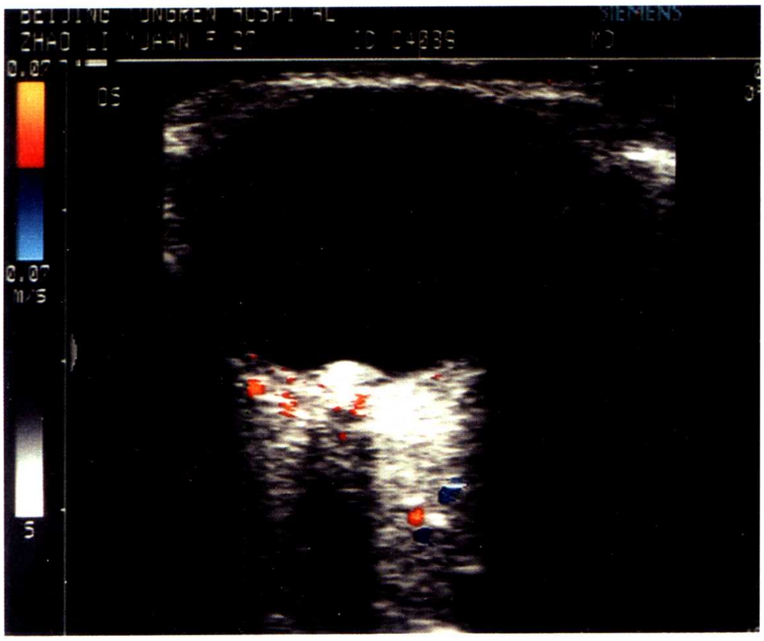


图 9-2 视乳头黑色素细胞瘤彩色超声多普勒成像。瘤体内未见血流信号

（本图片由杨文利医师提供）

主要参考文献

1 郭秉宽．先天性视乳头色素瘤（一个病例的临床与病理报告）．中华眼科杂志，1958，8:614

2 古洵清．视神经乳头黑色素细胞瘤．眼底病，1988，4:47

3 郑邦和．视乳头黑色素瘤病例报道．中华眼科杂志，1978，14:109

4 杨文利．眼及眼眶的彩色超声多普勒成像．见：魏文斌、张晓峰、方严主编：当代临床眼科进展，合肥：安徽科学技术出版社，1998.80

5 Zimmerman LE,Green K. Melanocytoma of optic disc. Int Ophthalmol Clinic, 1962,2:431

6 Juarez CP, Tso MOM. An ultrastructures study of melanocytoma of the optic disc and uvea.Am J Ophthalmol, 1980, 90:48

第二节 视网膜母细胞瘤

视网膜母细胞瘤（retinoblastoma，Rb）为学龄前儿童最常见的眼内恶性肿瘤。据流行病学调查，发病率约为人群中的1/104.2万（上海地区，王国民，1985），白色人种和黄色人种较多于黑色人种。75%的病例见于3岁以前，文献中也有成年人甚至中老年人发病的个别报道。病儿性别无差异。两眼受害者约为全部病例的1/5。

【病因及发病机制】

本病的发生，有遗传性或非遗传性两种形式。遗传性者占40%，其中一部分有家族史，一部分是由合子形成过程中发生了新的突变所致；非遗传性者占60%，为体细胞突变所致。

视网膜母细胞瘤基因位于13号染色体1区4带，是一种抗癌基因。这种基因缺失或功能失活，不仅导致视网膜母细胞瘤，而且还可引起第二恶性肿瘤，包括成骨肉瘤、多种软组织肉瘤、小细胞肺癌、膀胱癌、乳腺癌等。

【临床表现】

Rb可起始于眼底任何部位，但多数位于后极部或赤道部以后。常因家长发现患儿瞳孔内有黄白色

反光（白瞳，leucocoria）或斜视而就诊（图 9-3）。

临床上，Rb 起源于内核层，向玻璃体方向生长者，称为向内生长型，比较多见；起源于外核层，向脉络膜方向生长者称为向外生长型。

病程经过中，可分成四期：

1. 眼内生长期 在向内生长型眼底，可见黄白色或乳白色多发性隆起斑块；大小因就诊时间而异，一般在2～3个PD左右，如早期发现，可能会小于2个PD。肿瘤进入玻璃体后，则成为境界不清的团块，表面凹凸不平，大多富有扩张成瘤状的新生血管，视网膜原有血管则越过其上或部分被其掩盖。由于肿瘤细胞生长时缺乏粘合，瘤组织碎片可以脱落播散于主体肿瘤周围组织，形成种植性生长。有时由此发生假性前房积脓和虹膜瘤组织结节。



图 9-3　视网膜母细胞瘤眼内期
黑朦性猫眼（白瞳）

向外生长型肿瘤在视网膜下增长，体积较小时，检眼镜下可见一个或数个灰白色境界模糊病灶；肿瘤扩大后，将视网膜推起，发生继发性实体性视网膜脱离。视网膜脱离无裂孔，眼压不降低。超声波检查有实性肿块的回声图像。彩色超声多普勒成像（CDI）检查可见瘤体内红-蓝伴行的血流信号，与视网膜动静脉相延续；频谱分析瘤体内血流表现和视网膜动静脉血流基本一致，但其收缩期流速，显著高于视网膜中央动脉；瘤体内血流信号在钙化斑处分布较多（图 9-4，9-5，9-6）。

2. 青光眼期 肿瘤不断增长，眼内压逐渐升高，因幼儿角、巩膜富有弹性，在高眼压作用下，眼球缓慢扩大。此时可见角膜混浊，瞳孔散大固定，前房变浅。超声波检查有实性肿块或囊性回声声像。囊性回声声像提示肿瘤坏死形成的腔隙。CT 扫描常可发现肿瘤内钙化斑点。

3. 眼外蔓延期 肿瘤继续增长，破坏球壁向眼外蔓延，进入眶内，使眼球突出固定；巩膜溃破，肿瘤因失去眼球壁约束，迅速发展成巨大团块，暴露于睑裂之外，表面因瘤组织坏死及继发感染而有糜

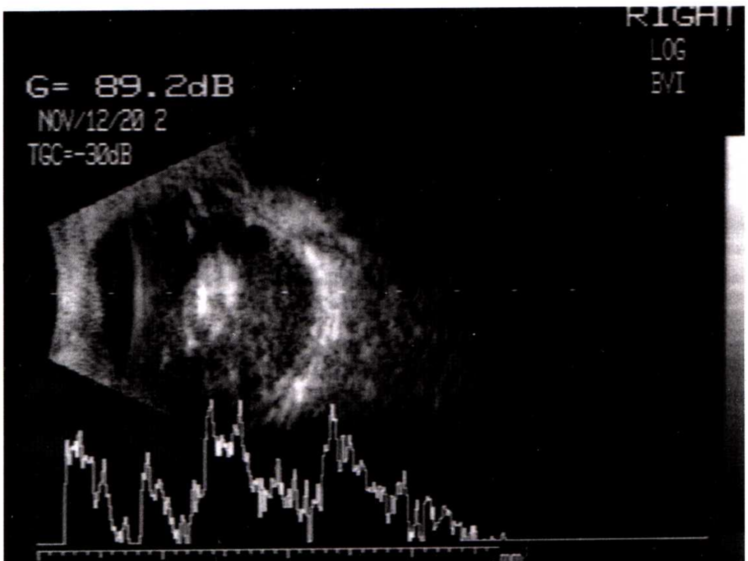


图 9-4　视网膜母细胞瘤的 A 及 B 型超声声像图



图 9-5　视网膜母细胞瘤 CDI 提示瘤肿内红、蓝相间血流信号与视网膜中央动 - 静脉相延续
（本图片由杨文利医师提供）

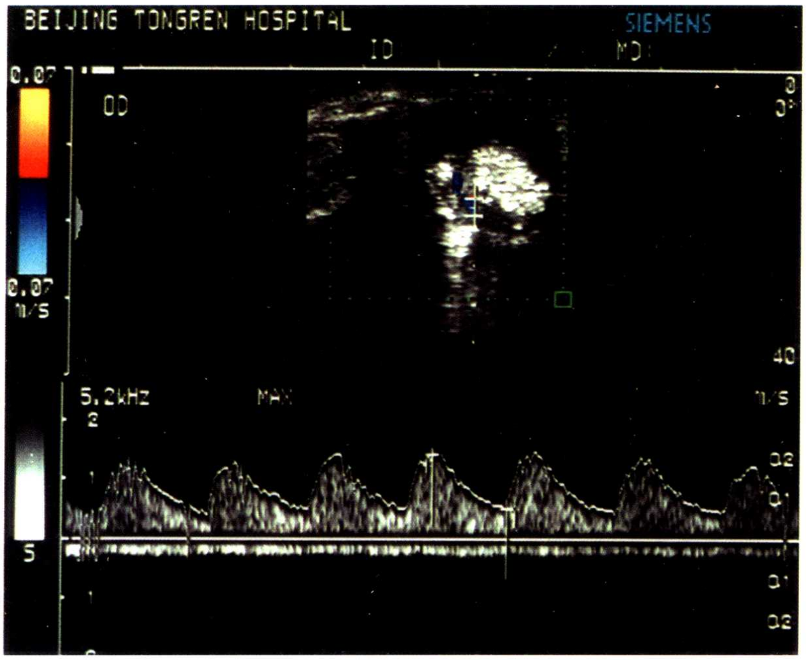


图 9-6　视网膜母细胞瘤瘤肿内高速高阻与视网膜中央动 - 静脉相延续的血流频谱
（本图片由杨文利医师提供）

烂及出血。肿瘤亦可向后扩散至视神经，CT 扫描可见变粗的球后视神经，（显示视神经损害，MRI 优于 CT 扫描）。部分病例的 X 射线摄片，可见视神经孔扩大。

4. 全身转移期　肿瘤细胞可由血循环或淋巴管向骨髓、肝、脾、肾等脏器转移，亦可经视神经纤维、视神经鞘膜间隙或视网膜血管向颅内转移。

以上四期的划分，仅代表临床上的一般情况。肿瘤发展，受到许多因素影响，不可能完全按照这一进程。例如始发于视乳头附近者，尽管肿瘤不大，在尚未引起眼压升高时，可能已有球后视神经或颅内转移；起于赤道部以前视网膜者，易于早期破坏睫状体或从角巩膜缘引起穿孔，很可能越过继发性青光

眼期而直接进入眼外蔓延期。

【病理组织学】

Rb在病理组织学上，一般有未分化型与分化型两种。前者占病例中的大多数，恶性程度高；后者仅见于部分病例，恶性程度较低。未分化型主要是由小圆形神经母细胞构成。瘤细胞胞浆少，细胞核染色深，分裂象多见。分化型主要由方形或低柱状细胞构成，瘤细胞环绕一个圆形腔隙排列如菊花瓣状。在腔隙内，有时可隐约见到类似锥细胞或杆细胞样的突起（图 9-7,9-8）。

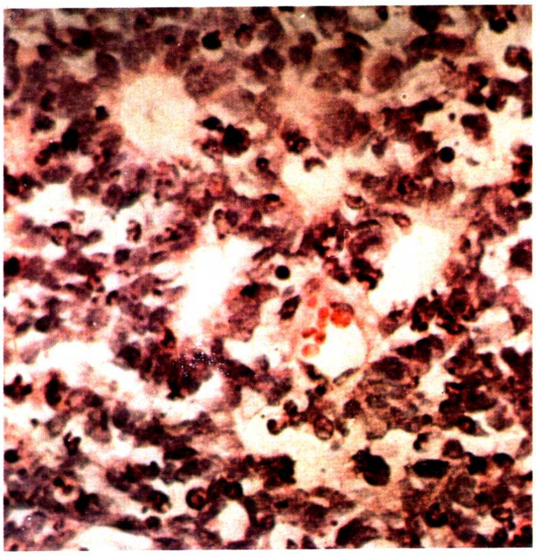


图 9-7 视网膜母细胞瘤病理组织光镜下所见（分化型）

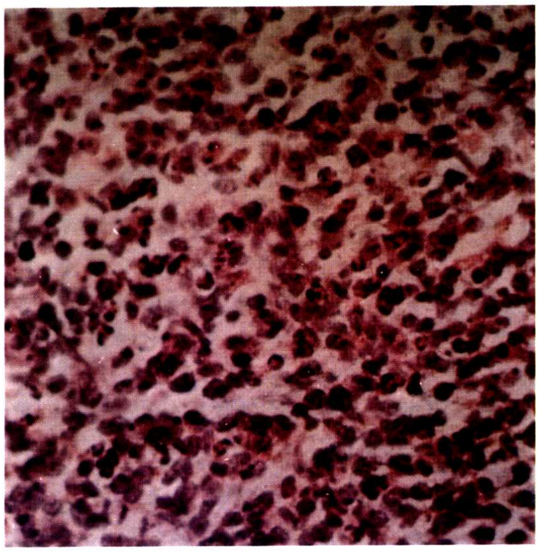


图 9-8 视网膜母细胞瘤病理组织光镜下所见（未分化型）

肿瘤增长过速，瘤组织内虽有丰富血管，仍不够肿瘤组织生长的需要，因而常出现大片坏死。在病理切片上，常能见到离血管远处的瘤组织呈现坏死现象，而围绕于血管外围的存活瘤组织则呈珊瑚样或指套样排列，称为假菊花形排列；电子显微镜下见瘤细胞变性及细胞核畸形等改变。此种情况在未分化型和分化型视网膜母细胞瘤中均能见到。此外，病理组织检查常可见到在坏死和变性的瘤组织内，有大小不等、形态不规则的钙质沉着。少数病例还可见到由坏死组织引起的急性或慢性炎症细胞反应和膜组织生成。

病检摘除的眼球标本，必须检查其视神经断端处有无瘤细胞浸润。

【诊断】

主要根据患者年龄及上述临床表现，下列检查有助于诊断的确立：

1.本病为发生于正常大小眼球内的肿瘤，在眼内期早期前房深度正常。Reese（1963）强调这两点在诊断上的重要性。因此，白瞳见于任何程度的小眼球时，即可认为是否定 Rb 的有力根据。

2.CT 扫描在本病多数病例可见到钙化斑点。

3. 超声波检查可以检出实体肿瘤及钙化病灶声像图。

4. 尿液检查，尿液中香草基苦杏仁酸（vanilmandelic acid）和高香草基酸（homovanillic acid）排出量增加。阳性者有助诊断。但阴性者亦不能排除 Rb。

5. 在血 - 房水屏障完整时，房水中乳酸脱氢酶（LDH）浓度高于血清值。当两者之比值大于 1.5 时，提示 Rb 存在的可能。

【鉴别诊断】

儿童出现瞳孔内有黄白色反光者，除本病外，尚有下列一些眼底疾病。应予鉴别。

1. **Coats 病** 临床比较多见，且最易误诊为 Rb。两者的鉴别要点如下表：

表 9-1 本病与 Coats 病的鉴别要点

	Rb	Coats 病
年龄及性别	大多在 3 岁以下，男女无差异	大多在 6 岁以上，男性多见
眼别	可为双眼（约 1/5）	绝大多数为单眼
病程	较短，晚期发展更快	较长，发展缓慢
视网膜病变形态	出血少见，隆起病灶为灰白色团块，可有卫星样结节，有时还能见到珠白色或乳白色钙质沉着区	出血多见，视网膜外层有黄白色大片渗出，部分病例，可见视网膜面有光泽的胆固醇结晶
视网膜血管异常	肿瘤区内限局性血管怒张，弯曲，其他部位血管正常	整个眼底有广泛的血管改变，有微血管瘤
玻璃体混浊	多见为大小不等的肿瘤碎片	少见，或仅有轻度尘埃状混浊
CT 扫描	钙质沉着多见，为细碎的斑点，视神经骨管有时可见扩大	钙质沉着罕见，如有则为大片的钙化区，视神经骨管不扩大
超声波检查	常见实性肿块波型	无实性肿块波型

2. 早产儿视网膜病变(曾称晶状体后纤维增生症，retrolental fibroplasia) 见于有给氧史的早产儿，生后3～5个月时，晶体后玻璃体内有大片灰白色不透明的纤维血管组织。纤维组织周边可以见到被牵引向中心移位的睫状突，是该病最富有特征的改变。在视网膜细胞瘤不会存在此种情况（参阅第四章第七节）。

3. 永存原始玻璃体增生症（persistent hyperplastic primary virtreus） 通常在出生后即已存在，多为单侧（90%以上）。晶状体后有致密的灰白色膜，晶状体周围亦可见到比正常小而长的睫状突，病眼几乎均为小眼球、浅前房，与本病不同。超声波检查及 CT 扫描有助于鉴别（参阅第二章第七节）。

4. 眼内炎症性瘢痕 一般发生于猩红热、流行性脑膜炎引起的转移性眼球内容炎（metastatic endophthalmitis)、因此均有高热之既往病史。眼前段及玻璃体或视网膜常有炎性后遗症改变，眼压低，眼球有不同程度萎缩。

以上几种眼底病可导致视功能丧失而无生命危险，所以不必摘除眼球。但在鉴别困难、视功能无恢复希望、且有疼痛等症状时，仍应考虑摘除眼球，以免因漏诊 Rb 而危及患儿生命。

【治疗】

单眼 Rb 确诊后，应立即进行眼球摘出术，术中须注意视神经切断应尽量长一些，最短不得少于 10mm，为达到此目的，在切断四条直肌之外，还要切断上、下斜肌，然后用视神经剪的两刃插入眼球后视神经两侧，将眶内软组织压向眶底后再剪断视神经。摘出眼球标本立即送病理作冰冻切片检查，以确定视神经断端是否有瘤细胞浸润，以及是否已经侵犯脉络膜而有球外蔓延；如已受累则应作眶内容剜除术，术后放射治疗，必要时加用化学治疗。反之，则不一定再作其他处理。

双眼Rb，应将病情严重眼施行眼球摘出术，对有希望保留一部分视力的较轻眼作放射治疗及化学治疗。对范围小于 3mm 的肿瘤，可试用冷冻、透热或激光光凝、经瞳孔温热疗法（transpupillary thermotherapy，TTT）治疗。如果两眼病变广泛、视力已无法挽救时，为了使患儿免于死亡，也不得不作双眼眼球摘除。近年来，国外文献中有报道对于较大肿瘤采用化学治疗，使瘤体缩小（减容治疗）后再行巩膜表面敷贴放射治疗或激光光凝、冷冻治疗。国内文献中，亦有对较小肿瘤的另一患眼，采用冷冻治疗后肿瘤萎缩，患儿获得长期存活的报道。

有一种极为罕见情况，即肿瘤自行退化。小的肿瘤退化后眼底遗留白色萎缩区，萎缩区有钙质沉着，外围有色素增生，大的肿瘤可以发生坏死、退化，最终眼球萎缩（甚至成为视网膜母细胞瘤眼球痨）。

在这种萎缩组织中，瘤细胞不一定完全毁灭，以后还有可能再发，因此摘除已废用的眼球或定期随访是必要的。

Rb一眼发病后，另眼有可能在数月到数年后发病，双眼肿瘤均为原发性，不是由一眼经血行或由视神经交叉蔓延至对侧眼。因此对一侧肿瘤摘除眼球后的患儿，必须定期观察另眼，术后一年之内，每1～3个月检查1次；以后改为半年检查一次，至少持续3年。检查时要充分扩瞳，用双目间接检眼镜加巩膜压迫，以便能看清包括周边部在内的全部眼底。患儿不合作者可作全身基础麻醉（氯胺酮肌肉注射，6.5mg/kg），一旦发现并确诊后，应及早治疗。

【预后】

Rb为恶性肿瘤，对视功能、患儿生命及预后总是严重的。据统计，因此病而失明者，为儿童期盲眼的5%，占婴幼儿癌症死亡总数的1%。所谓预后优劣，仅是相对而言，临床上，肿瘤位于赤道部后者优于赤道部前：早期诊断，肿瘤范围较小、能及时治疗者预后较好；发病年龄越小，预后越差；未分化型比分化型的预后更为恶劣；瘤肿局限于视网膜与玻璃体未侵犯其他组织，或虽已侵入球后视神经，但在有限距离，手术时能切除干净者，预后较好；反之，如肿瘤不仅侵犯视神经，且累及脉络膜者，生命预后不良，已有眼外或全身转移者更为恶劣。

主要参考文献

1 孙信孚．临床眼科肿瘤学．北京：人民卫生出版社，1985.133～153

2 郑邦和．视网膜母细胞瘤432例病例分析．中华眼科杂志，1980，15：294

3 陈大年，李代宗，黄倩．视网膜母细胞瘤基因生物学功能的研究．中华眼科杂志，1995，31:87

4 徐日理，王景昭，张春立，等．视网膜母细胞瘤的冷冻治疗．中华眼底病杂志，1997，13:18

5 Sparkes RS. Gene for hereditary retinoblastoma assigned to human chromosome 13 by Linkage to esterase D. Science, 1983, 19:971

6 Zimmerman LE. Retinoblastoma and retinocytoma. In: Spencer WH. Ophthalmolmic Pathology, An atlas and textbook. Philadephia: WB Saunders, 1985.1292

第三节 视网膜细胞瘤

视网膜细胞瘤（retinocytoma，Rc）由Mawa于20世纪初提出，是一种与视网膜母细胞瘤（Rb）有一定相关性的视网膜良性肿瘤。患者家族中常有Rb患者，甚至患者本身一眼为Rb，而另眼却是Rc，所以国际视网膜肿瘤会议曾称之为“良性视网膜母细胞瘤”。国内易玉珍等于1987年首次报道5例，认为是Rb的良性变异型。

【病因】

病因不明．文献中有多种学说：Gallie等（1982）认为是退化了的Rb（regressed retinoblastoma），之所以退化是由于血管阻塞，但这一理论不能得到包括FFA等临床检查的证实；此外，有人企图从免疫机制（Char，1974）或过度钙化（Verhoeff，1966）方面予以解释，未获公认。

1980年、Knudson等提出Rb基因二次突变说（第一次突变发生于父母生殖细胞，第二次突变发生于体细胞），引起了学者注意。Gallie等报道Rc30例生育的子女32名中，22名发生Rb；易玉珍等报告的5例Rc中，3例成年人所生的孩子中4个是Rb，说明Rc和Rb有共同的Rb基因。Rc是Rb基因的另一表现形式（Margo，1983）。

根据Kundson二次突变说，Gallie等推测Rb与Rc的基因突变分别发生于视网膜母细胞分化的不同时期，如最终突变发生于一个未分化的视网膜母细胞，导致Rb；如突变发生于分化接近成熟的细胞，则导致Rc。所以Rc和Rb可由同一系列突变引起，主要差异在于突变发生时间的不同。Rc发病率低

于Rb，提示从视网膜母细胞分化而成为成熟视网膜细胞的时间极为短促。也能理解为何Rc及Rb可以同时发生于同一病例的原因。

【临床表现】

检眼镜下见有一至数个类圆形或不规则形病灶，鱼肉色，半透明，扁平或略有隆起，边缘比较清晰，有时有不均匀的色素沉着。病灶表面及其周缘有视网膜血管经过。中部可见垩白色钙化斑块。如视网膜萎缩则可见其下的脉络膜血管。玻璃体透明。

FFA早期，病灶处的脉络膜背景荧光被掩盖，经过于病灶表面及其周围的视网膜动静脉充盈时间与充盈情况无异常，无渗漏。造影后期，在病灶附近的正常脉络膜毛细血管有荧光渗漏，部分巩膜染色。

病灶未累及黄斑者，中心视力正常。全视野ERG显示有程度不等的损害。

病变是静止的，经数年至数十年的追踪观察而毫无改变。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述各项眼底检查所见，即可初步诊断。如Rc患者另眼或其直系亲属中（特别是子女与父母）有Rb时则可确诊。否则必须同陈旧性外伤性视网膜脉络膜瘢痕、视网膜错构瘤等鉴别。

Rc和早期Rb鉴别最属重要，活跃生长的Rb增长迅速，肿块隆起，其内富有血管，与Rc眼底像不同，有怀疑时必须严密观察。定期进行B型超声波、彩色超声多普勒成像（CDI）、CT检查有助于诊断。参阅上节。

【治疗及预后】

凡确诊为Rc的患者，至今尚无危及生命的报道，不必治疗，但是为了谨慎起见，长期随访警惕其恶变，还是有必要的。

主要参考文献

1 易玉珍，马巧云、毛文书，等．视网膜细胞瘤．眼底病，1987，3:193

2 Zimmerman LE. Retinoblastoma and retinocytoma. In: Spencer WH. Ophthalmic Pathology. An atlas and textbook,Philadephia: WB Saunders, 1985, 1292 ~ 1299, 1321

3 Margo C, Hidayat A, Kopelmen J, et al. Retinocytoma a benign variant of retinoblastoma. Arch Ophthalmol, 1983, 101:1519

4 Gallie BL. Retinoma: spontaneous regression of retinoblastoma or benign manifestation of the mutation. Br J Cancer, 1982, 45:513

第四节　脉络膜黑色素瘤

一、脉络膜良性黑色素瘤

脉络膜良性黑色素瘤（benign melanoma of the choroid）或称脉络膜痣（choroid nevus），多半为先天性，也有在6 ~ 10岁间有色素出现而始被发现。

因组织学检查证实，这种局限性聚集的黑色素细胞有两种来源，故眼底像亦有不同：一为后睫状神经内及其外围的Schwann 细胞构成。肿瘤位置常与该神经行径有关，所含黑色素较少。另一种由葡萄膜基质细胞相似的细胞构成，位于眼底后极部，圆形或椭圆形，大小为一个PD的灰蓝色斑，表面平滑如青石板状（图9-9）。

临床上两种细胞引起的黑色素瘤，患者均无任何症状，视功能无损害。只有在病变面积较大并累及

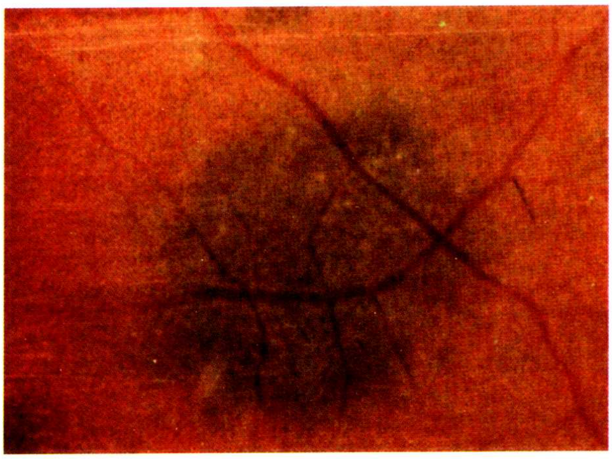


图 9-9 脉络膜良性黑色素瘤（脉络膜痣）

脉络膜毛细血管层，Bruch膜增厚到足以影响视网膜外层营养时，才能检出与之相应的比较性暗点。接触镜或前置镜下裂隙灯光切面检查及超声波检查，不能见到隆起。FFA无论在瘤体或其周围均无荧光渗漏，肿瘤一般为静止性，除警惕恶变外，不必处理。

二、脉络膜恶性黑色素瘤

在葡萄膜恶性黑色素瘤中，大约有60%为脉络膜黑色素瘤（malignant melanoma of the choroid），患者年龄大多在中年以上，50 ~ 60岁间尤为常见。男性略多于女性。白色人种显著多于有色人种（据Egan 1988年的资料，白种人比黑种人高8倍）。单眼性，双侧罕见。

【肿瘤起源及病理】

肿瘤绝大多数始发于脉络膜大血管层和中血管层。关于瘤细胞的起源，Reese（1967）认为有两种可能，一种来自睫状神经鞘膜细胞，即 Schwann 细胞；另一种来自葡萄膜基质内成黑色素细胞（stromal melanoblast），也就是一般所称载色体（chromatophore）。前者发生率高，约占全部葡萄膜恶性黑色素瘤的4/5；后者则仅为1/5。

按照瘤细胞形态及排列结构，Callender（1931)将本病分成4型（图 9-10）:

1. **梭形细胞型**（spindel cells type） 又分A、B两型。瘤细胞核染色质较细，核仁不太显著的小梭形细胞为A型；染色质颗粒较粗，核仁较显著的为B型。

2. **束状细胞型**（fascicular cells type） 主要由B型梭形细胞构成，呈典型的栏栅状排列，且以毛细血管或淋巴管为中心。

3. **上皮样细胞型**（epithelioid cells type） 瘤细胞肥大，圆形或多角形。胞浆内常含有较多色素。瘤细胞散布在相当量的网状基质内。

4. **混合型**（mixed type） 梭形细胞和上皮样细胞兼而有之。

脉络膜恶性黑色素瘤总是恶性的，然而因细胞成分不同而恶性程度有所不同。梭形细胞（特别为其A型）因其分化较好，恶性程度较低，上皮样细胞反之。混合型的恶性程度亦以两种细胞所占比重而异，即上皮样细胞越多，恶性程度越高。

电子显微镜下，梭形细胞中有桥粒（desmosome）存在，足以加强细胞间联系，可能是梭形细胞型不易发生转移，因而其恶性程度比其他类型较低的原因之一。

脉络膜恶性黑色素瘤虽以富有黑色素为其特点，但也可完全不含色素，称为无黑色素性黑色素瘤（amelanotic melanoma）。外观上瘤细胞内虽无黑色素颗粒分布，而dopa试验仍为阳性，说明仍有产生色素能力（见图 9-11，9-12）。色素含量多少与恶性程度无关。

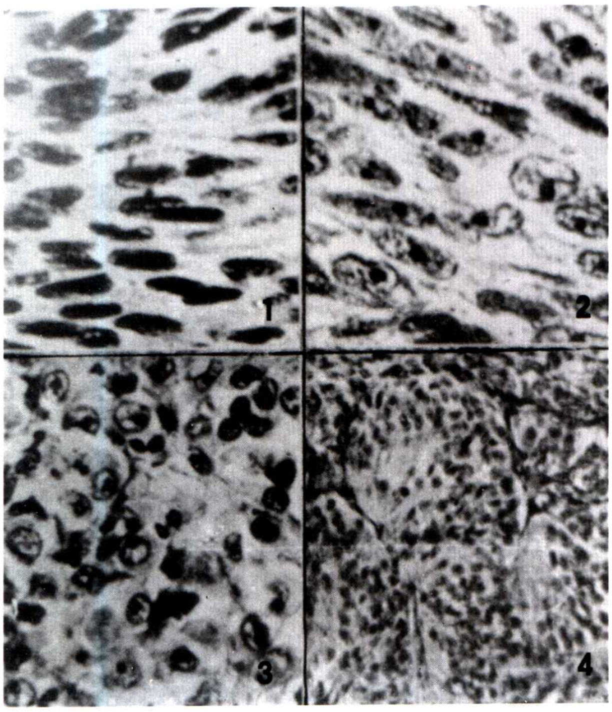


图 9-10 脉络膜恶性黑色素瘤病理组织学的四种类型
1. 梭形细胞型 A 2. 梭型细胞型 B
3. 上皮样细胞型 4. 束状细胞型
(引自 Anderson: Pathology)

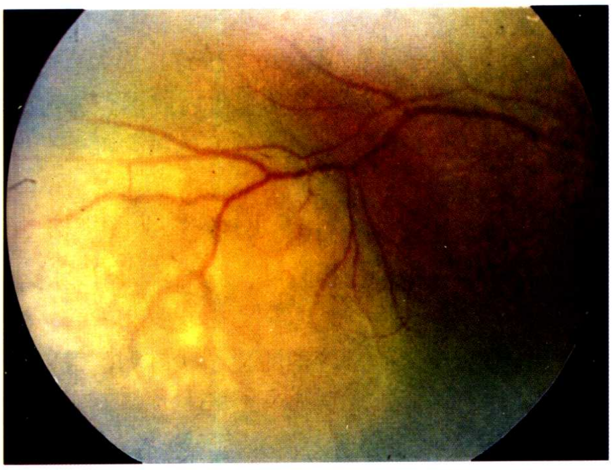


图 9-11 脉络膜无黑色素性恶性黑色素瘤

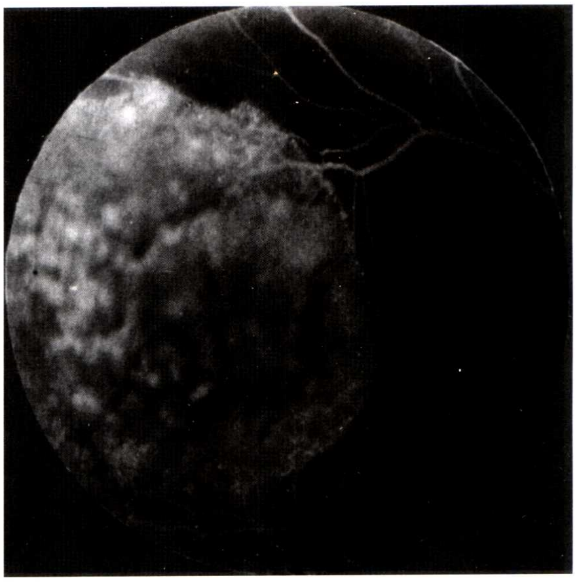


图 9-12 上例（图 9-11）的 FFA 片
（造影 6 分 12 秒，可见多湖状强荧光斑）

瘤组织内血管相当丰富，其中不少血管管壁并不完整，甚至管腔外周围直接由瘤细胞环绕所成。这是肿瘤易于出血及全身性转移的一种原因。

【临床表现】

整个病程大体上可分成眼内期、继发性青光眼期、眼外蔓延及全身转移期的四个阶段，但四期演变不一定循序渐进；例如有的病例，未经青光眼期而已有眼外蔓延或全身转移。

1. 眼内期 肿瘤有向前局限性隆起及沿水平面弥漫性扩展的两种发展形式，因此眼底也有不同所见。

(1) 肿瘤限局性向前隆起：起始于脉络膜大、中血管层的肿瘤。外受巩膜、内受Bruch膜限制，初

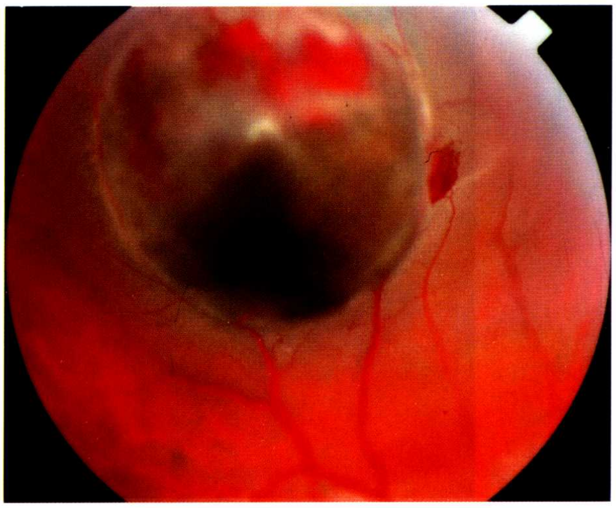


图 9-13 脉络膜恶性黑色素瘤瘤体隆起，边缘有视网膜脱离，表面出血

期只能沿脉络膜平面向四周缓慢扩展，隆起度不高，呈圆形或类圆形灰黄色乃至灰黑色斑块，覆盖其上的视网膜无明显改变。此后，肿瘤处脉络膜不断增厚，隆起度不断增高，从后面将视网膜顶起。该处色素上皮层陷于部分萎缩及部分增生，使肿瘤表面的视网膜显得凹凸不平和色素紊乱。一旦 Bruch 膜与色素上皮层被突破，肿瘤失去原有限制，在视网膜神经上皮层下迅速生长，形成一个头大、颈窄、底部宽广的蘑菇状团块。视网膜随之隆起，在肿瘤颈部斜坡处则因液体积聚而形成浆液性脱离。有时，视网膜下液体受重力影响向下沉积，在距离肿瘤远处，出现低位视网膜脱离（dependent detachment of the retina）（图 9-13,9-14,9-15）。

少数早期病例，肿瘤虽小，却已在对侧锯齿缘处出现视网膜脱离。A. Fuchs 称之为锯齿缘脱离（ora serrate detachment），认为此一情况对诊断上颇有意义，锯齿缘脱离的发生机制现在尚不清楚。

由于肿瘤生长迅速，血供障碍而发生瘤组织的大量坏死，可诱发剧烈眼内炎症或眼压升高，此时眼底已无法透见。

少数肿瘤起于睫状神经尚在巩膜导水管内一段过程中；或是肿瘤始发处和涡静脉在巩膜上的通路十分接近，此时肿瘤很快向眼外蔓延，不引起上述眼底改变。

（2）肿瘤沿脉络膜平面发展：此种形式发展的肿瘤，增长缓慢。外层开始逐渐占据脉络膜全层，呈弥漫性扁平肿块。Bruch 膜大多完整，视网膜很少累及，仅在个别病例发现视网膜脱离。在肿瘤未损及黄斑时，尚保持较好视力。

该型肿瘤易于发生眼外转移，可能为肿瘤早期进入脉络膜上腔，范围宽广，破坏巩膜或沿巩膜神经、血管孔道向外蔓延的机会较多所致。

2. 青光眼期 早期时，眼压不仅不高，有时反而降低。当肿瘤不断增大占据了眼内一定空间后，



图 9-14 上例（图 9-13）术前的 B 型超声声像图

（瘤肿下侧有视网膜脱离）

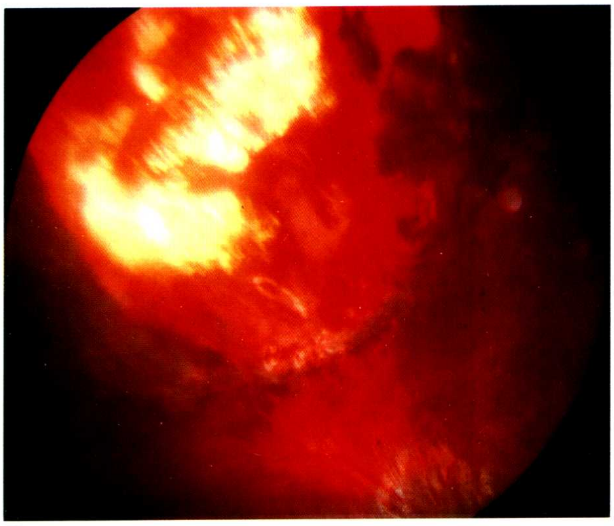


图 9-15 上例（图 9-13）术后

眼压增高是易于理解的。但也有一部分病例，瘤肿体积不大，眼压却显著升高，其原因很可能与肿瘤位于静脉附近（特别是涡静脉），导致静脉回流障碍有关。另外，也可能因肿瘤组织坏死激起的炎症反应或瘤细胞播散于前房角所引起。

3. 眼外蔓延期 肿瘤穿破巩膜，向球外蔓延，假如在赤道部后穿破，向眶内增长，表现为眼球突出及球结膜水肿。并可在短期内破坏眶壁及副鼻窦而侵入颅内，经视神经筛板沿血管神经导管向后蔓延者极为少见。假如穿破在眼球前段球壁，则穿破常在睫状体平部相应处。

4. 全身转移期 主要是经血行转移，肝脏转移最早而且也最多见，心、肺次之；中枢神经系统罕见。

整个病程中，均可因肿瘤全身转移而导致死亡。愈到晚期，全身转移率愈高。据统计，早期肿瘤有全身转移者占 33%，青光眼期为 44%，眼外蔓延期剧增为 91%。手术后如有复发，死亡率为 100%。

【诊断】

除上述临床表现（特别是检眼镜所见）可作诊断根据外，还必须注意下列情况。

1. 肿瘤早期 部分病例可有视物变形、变色，个别病例表现远视度数持续增加，提示后极部脉络膜有占位性病变，将视网膜向前推移。

2.视野检查 恶性黑色素瘤的视野缺损大于肿瘤的实际面积。蓝色视野缺损大于红色视野缺损（图 9-16）。

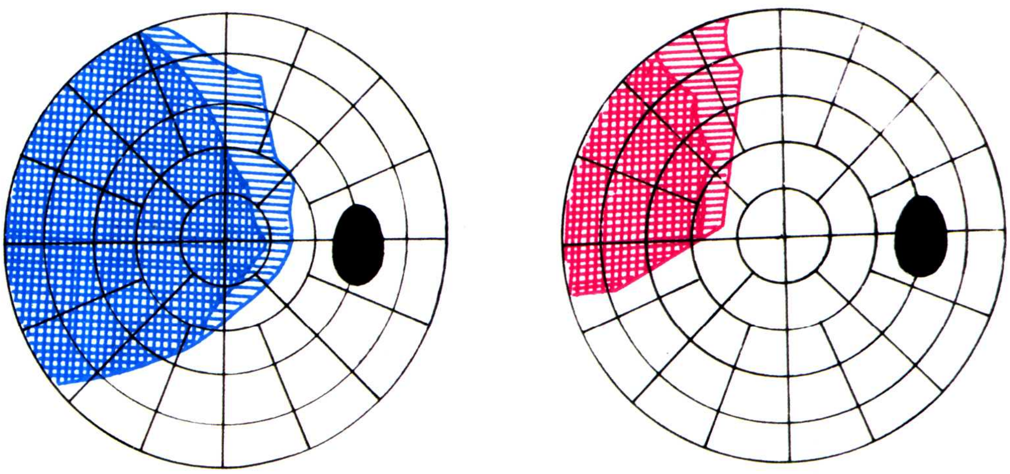


图 9-16 脉络膜恶性黑色瘤（蓝色视野缺损大于红色视野缺损）

3. 巩膜透照 有主觉法（Wheeler 法）及他觉法两种。前者用透照器的亮点置于肿瘤相符处巩膜面，如果亮点完全位于肿瘤区患者无光感，如光点落在肿瘤区以外，便有光感。后者将亮点置于可疑肿瘤巩膜面，轻轻滑动，并自充分扩大后的瞳孔观察其光亮度，如亮点恰在肿瘤处，瞳孔内无光线透出，反之则可见到眼底红光。

透照的诊断价值，并不可靠；例如色素上皮层下积血亦可将光线遮盖，体积很小或囊肿性色素甚少的肿瘤，光线也可透出。另外，由于我国人眼底色素较深，透照法更无太大意义。

4. 眼底血管造影

FFA：自动脉期始，肿瘤面就出现多个荧光小点（multiple pinpoint leak），迅即增强扩大，形成散在的不规则强荧光斑，有时还可见肿瘤内粗大迂曲的血管显影（双重循环，double circulation）。与因表面色素增生的荧光遮蔽，和肿瘤坏死区的无灌注反差明显，荧光片上，如同地貌图上的众多湖泊样，在非肿瘤区荧光消失后，肿瘤区多湖样荧光斑仍持续存在，30 ~ 50分钟后逐渐消失（见图9-12）。FFA 对本病诊断有一定参考价值，但并非绝对可靠。

ICGA：造影早期，肿瘤及肿瘤内血管因被黑色素（melanin）遮盖而不能显示荧光，至造影后期ICG 自肿瘤内血管漏出时才能见到。

5. 超声波探查 可检出肿瘤实体性声像图。当屈光间质混浊检眼镜无法检查时；或伴有视网膜脱离，肿瘤被其掩盖时，则更有价值。但面积小于 $2mm^2$、隆起度小于 1.5mm 的小肿瘤，有时也难于检出。彩色超声多普勒成像(CDI)检查可在瘤体基底部见到明显的静脉型血流信号(图9-17)，少数病例还可发现睫状后短动脉自肿瘤基底直接延续至瘤体内部；频谱分析表现为中高收缩期和较高弛张期的低阻型血流（Leib，1990）。

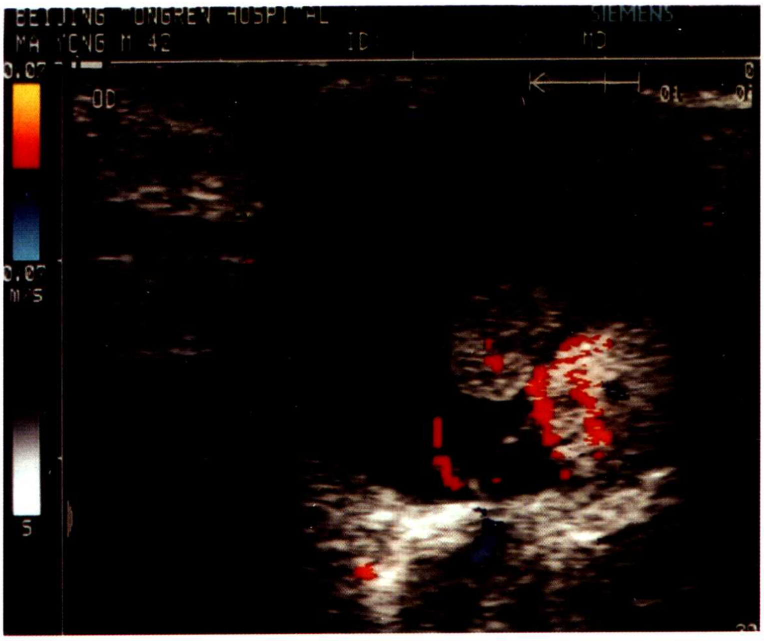


图 9-17 脉络膜恶性黑色素瘤 CDI 图

瘤肿内可见树枝状分布的血流信号（本图片由杨文利医师提供）

6. CT 扫描及磁共振成像（MRI） CT 扫描可见眼环的局限性增厚，向球内或球外突出。增强检查，由于瘤血管丰富，血-视网膜屏障破坏，涡静脉受累而出现强化。由于瘤体富有黑色素，黑色素有增强磁性作用，MRI 显示 T_1 和 T_2 均缩短，T_1WI 玻璃体为低信号，瘤体为高信号；T_2WI 则相反；当瘤体内色素较少或无色素时，T_1WI 与 T_2WI 均为低信号。但与超声探查相同，无论 CT 扫描或磁共振成像，一是无法定性，二是对于体积过小的肿瘤，亦受限制。

7. 眼压 约有 1/3 ~ 1/2 病例眼压升高。除在前文已提及之外，如有广泛视网膜脱离而眼压升高者，应怀疑有本病可能，当进一步检查。

8. 肝脏闪烁扫描 因脉络膜恶性黑色素瘤最易经血行向肝脏转移，肝脏闪烁扫描可以检查有无全身转移。同样，胸部 X 线摄片或 CT 扫描，也是必要的。

9. 尿黑色素检测 阳性者，见于肿瘤晚期已有广泛转移的病例。

【鉴别诊断】

1.脉络膜良性黑色素瘤（即脉络膜痣） 一般来说，良性黑色素瘤是静止性的，不隆起或微微隆起，表面视网膜及其血管无异常，裂隙灯显微镜光切面检查易于证明；视野如有缺损，应与肿瘤实际面积相符；超声波探查和 CT 扫描均属阴性，与恶性者不同。

2.脉络膜出血和视网膜色素上皮层下出血 眼底像与本病十分相似。FFA在鉴别诊断上极为重要。出血灶处脉络膜荧光被遮蔽而呈境界清楚的无荧光区，动脉及静脉期也只能见到视网膜动静脉爬行于无荧光区表面，与本病多湖状荧光斑及肿瘤面有新生血管渗漏不同。

3. 脉络膜血管瘤 也可有与本病相似的色素，其表面也有新生血管，血管瘤周围脉络膜和视网膜血管扩张迂曲，有时与本病很难区别。但血管瘤大多与面部皮肤或口唇、硬腭等处血管瘤同时存在（参阅本章第六节的 Sturge-Weber 病）；孤立性脉络膜血管瘤比较少见，除 FFA 后期有血窦状荧光外，病程晚期 X 线摄片往往可见钙化点，与本病有异。

4. 渗出性年龄相关性黄斑变性 当发生视网膜下大片出血形成血肿时，极易与本病混淆。在两者荧光造影不能充分确定时，CT 扫描及超声波检查则便于鉴别。

5. 脉络膜转移癌 如伴有视网膜脱离时，仅凭检眼镜检查难与本病鉴别。但转移癌一般沿脉络膜水平方向蔓延，很少呈局限隆起，和本病相反（详见下节）；转移癌起病急，且发展迅速。本病则在突破Bruch膜前生长缓慢。另外，如能发现原发病灶（如乳腺癌、肺癌等），当然是鉴别诊断上最有力的根据。

【治疗与预后】

脉络膜恶性黑色素瘤总的说来是一种高度恶性的肿瘤，早期诊断、及早摘除眼球是最主要的治疗，对体积较少（面积不超过7mm，厚度等于或小于3mm）的早期病例，特别是该眼尚有部分视力而另眼已失明者，可以考虑保守治疗，如冷凝（-120℃）、放射治疗、激光光凝等。近年来也试用经瞳孔温热疗法（TTT），或相应处巩膜外的贴敷放射线治疗，对面积大于 7mm，特别是厚度在 3mm 以上者，亦可采取γ刀局部手术切除或联合放射线治疗（如质子照射）；亦可采用玻璃体视网膜联合手术切除。但当患眼已经失明时，无论有无青光眼或肿瘤坏死所致强烈炎症等引起的疼痛，均应毫不犹豫地摘除眼球。术中对肿瘤附近的眼球筋膜不宜过多损伤，以免有可能存在的球外蔓延，造成人为扩散。切除视神经尽量长一些。摘除的眼球，要详细检查，如巩膜发现有肿瘤结节，甚至眶内已被侵及时，则需立即施行眶内容剜除术，有可疑受累的眶骨及副鼻窦也要予以清除，务求彻底。手术使用电刀，对防止肿瘤细胞血行扩散有一定作用。

如果肿瘤大部坏死，而代以膜组织增生，则可使肿瘤萎缩，甚至形成眼球萎缩或眼球痨。因瘤细胞不一定全部消失，有再度发生之可能，所以对此类已失去功能的眼球，仍需摘除，以策安全。

本病对患者生命的预后，与瘤细胞类型有很大相关性。根据 Zimmerman 等（1979）对 1625 例术后 5 年以上追踪观察的结果，梭形细胞 A 型死亡率较低（小于 5%），B 型及束状型较高（14% 左右），上皮样细胞型最高（70%），混合型略优于上皮样细胞型（51%）。此外，肿瘤始发部位是否易于发生球外蔓延或全身转移，眼球摘除时肿瘤体积的大小，也有一定关系。

在罕见情况下，恶性黑色素瘤能够发生自发性退变；有人推测，肿瘤引起炎症细胞浸润，淋巴细胞和浆细胞均能产生免疫球蛋白，对肿瘤可能有一定控制作用。

另外，肿瘤坏死后可以诱发交感性眼炎，尽管极为少有，但也有必要加以警惕。

主要参考文献

1 孙信孚. 临床眼科肿瘤学. 北京: 人民卫生出版社, 1985. 106 ~ 124

2 郭秉宽. 色素膜瘤的临床和病理（65 例总结分析). 中华眼科杂志, 1978, 14:16

3 张薇, 费佩芬, 孙玉敏, 等. 脉络膜黑色素瘤的超微结构研究. 中华眼科杂志, 1988, 23:387

4 林锦镛. 脉络膜黑色瘤. 见: 孙为荣主编, 眼科病理学. 北京: 人民卫生出版社, 1997. 269 ~ 279

5 杨文利, 胡士敏, 王景昭, 等. 眼内肿瘤的彩色超声多普勒诊断分析 . 中华眼科杂志, 1997, 33:272

6 魏文斌，胡士敏，陈铮, 等. 玻璃体视网膜联合手术切除脉络膜黑色素瘤 . 中华眼底病杂志, 2000, 16:186

7 Reese AB. Flat uveal melanoma. Am J Ophthalmol, 1967, 64:1021

8 Zimmerman LE. Malignancy. In: Spence WH. Ophthalmic pathology, An atlas and textbook.Philadephia: WB Saunder, 1985. 2073

第五节 脉络膜转移癌

脉络膜转移癌（metasatic carcinoma of the choroid）近年来有逐渐增多的趋势。究其原因, 可能与各种癌肿发病增加或治疗手段之进步延长了患者生命有关。

【癌肿原发部位及转移途径】

癌肿的原发部位中, 乳腺癌（女性）、肺癌（男性）占首位, 支气管癌、消化道癌次之, 其他恶性肿瘤如肾上腺癌（hyperephroma）、绒毛膜上皮癌（chorio-epithelioma）、淋巴上皮瘤（lymphepithlioma）等, 亦可向眼内转移, 但比较少见。

癌细胞栓子均由血行转移, 由于睫状后短动脉有20多支, 而睫状后长动脉仅有两支, 睫状前动脉仅有 5 支, 后短睫状动脉的管腔亦大于后长睫状动脉及睫状前动脉。所以转移癌绝大多数位于脉络膜, 虹膜睫状体罕有发生, 两者之比为9：1。约80%病例单眼受累, 因左侧颈总动脉直接和主动脉弓连接, 不同于右侧颈总动脉由无名动脉分支而来, 癌细胞栓子进入左眼的机会较多, 故左眼发病率高于右眼。

转移癌的病理组织结构与原发癌相同。脉络膜增厚, 扁平隆起。面积较广, Bruch膜通常不受破坏。视网膜可有脱离。

由乳腺癌转移者多为硬癌（scirrhus), 癌组织内细胞成分较少, 结缔组织却非常丰富。

【临床表现】

早期患者闪光感及视力减退, 并有实性暗点。随着肿瘤迅速蔓延及沿水平方向扩展, 继发视网膜脱离。因为肿瘤一般并不破坏Bruch膜, 视网膜神经上皮层损害较少, 故在视野检查中, 往往发现视野的缺损远远小于视网膜脱离范围。

肿瘤发展虽然迅速, 而眼压至晚期才有增高。在眼压上升之前患者已有眼痛主诉, 特别是由乳腺癌转移者, 疼痛更加剧烈, 可能因乳腺癌多为硬癌, 对由此经过的睫状神经有更强的压迫所致。

脉络膜转移癌除少数例外之外, 均见于原发癌病的晚期, 且在眼内转移之前或同时, 已有其他器官转移, 故患者全身情况不佳, 常可出现恶病质。

检眼镜下、玻璃体无明显改变。眼底（大多在后极部, 少数在赤道部附近）有灰黄色或黄白色、一个或数个、境界不清、大小不一的扁平形隆起斑块（图 9-18,9-19)。其边缘偶尔可见黄白色渗出、色素斑或出血点，覆盖于肿瘤表面的视网膜, 早期即有局限性或范围相当广泛的脱离。脱离视网膜基本透明, 无波动。为实体性脱离或伴有浆液性脱离。B型超声声像图上亦可得到证明。彩色超声多普勒成像（CDI）检查可提供参考（图 9-20)。由于癌肿生长迅速, 眼底短期内就有很大改变。多数癌肿发生坏死, 可引起出血等炎症反应。

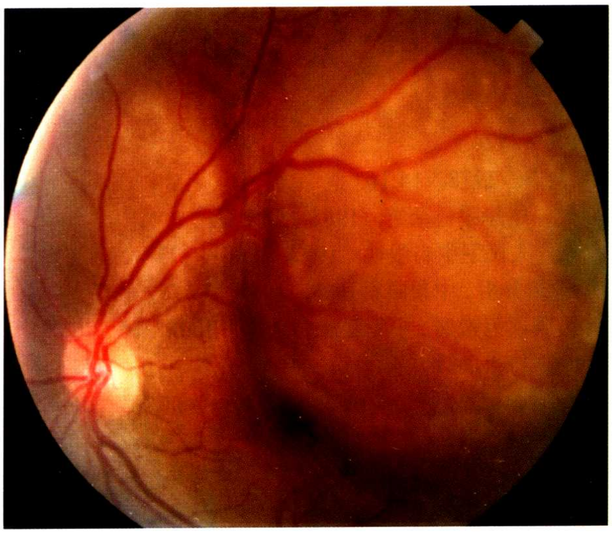


图 9-18 脉络膜转移癌

女，40 岁，肺癌患者，因左眼视力下降由肿瘤科转来会诊发现。

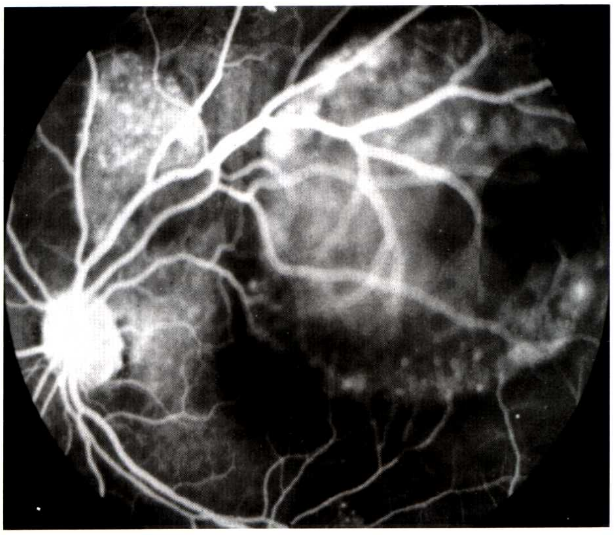


图 9-19 上例（图 9-18）的 FFA 片

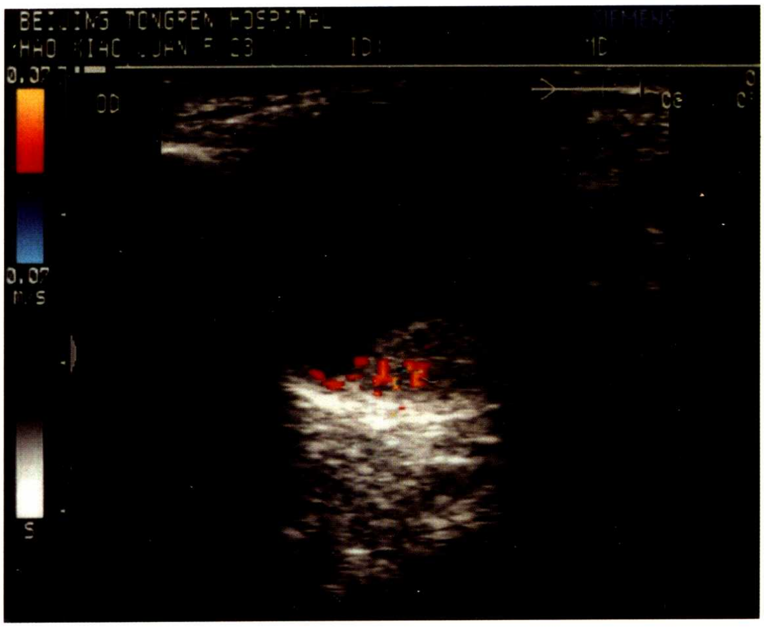


图 9-20 脉络膜转移癌 CDI 图

【诊断】

大多数病例转移发生于原发癌病程后期，有病史可循，一般不易误诊。但亦有少数出现于原发癌发现或确诊之前，当眼底检查见到实体性视网膜脱离时，应警惕脉络膜转移癌的可能，须请肿瘤科等有关科室会诊，寻找原发癌瘤；并注意询问病史，例如有癌症手术病史等。

脉络膜转移癌有下列特点有助于诊断：

1.癌瘤扩展迅速，境界不清，弥漫性扁平隆起（由消化道癌及甲状腺癌转移者，相对地比较局限，隆起度亦较高），极少穿破 Bruch 膜。

2. 在眼压增高之前，已有显著眼痛。

3.早期就有视网膜实体性脱离。视网膜除轻度混浊外，无明显改变。B型超声声像图可提供确切根据。

4. 视野缺损常小于视网膜脱离范围。

5. 肿瘤本身无色素。

【鉴别诊断】

主要需同脉络膜恶性黑色素瘤相鉴别。特别是同沿脉络膜水平扩展的黑色素瘤的鉴别。转移癌为全身多发性转移的一部分，肿瘤增长迅速，裂隙灯显微镜光切面检查，脱离的视网膜下不能见到色素颗粒或棕褐色肿块。此外，转移癌有20%左右累及双眼，而黑色素瘤则几乎均为单眼。其他方面参阅本章第三节。

脉络膜结核瘤，是一种慢性肉芽肿性增生组织。检眼镜下可见类圆形明显隆起的黄白色肿块，与新生物类似，但结核瘤是炎症产物。其表面及周围视网膜有严重的水肿、渗出和出血，玻璃体混浊显著。从病史及发病年龄等方面不难区分。参阅第五章第二节。

【治疗与预后】

脉络膜转移癌为全身癌症晚期血行转移的一部分。摘除眼球只是在患者眼痛难忍时，为了减轻其痛苦的一种措施，对生命预后并无裨益。为了暂时保存视力，可试行放射治疗；但患者很少能生存至0.5～2年以上。如仅剩单眼且尚有视力时，大可不必。

主要参考文献

1 张承芬，向旭南，鞠宝珍，等．脉络膜转移癌的眼底与荧光血管造影．眼底病，3:65

2 戴虹，张尧贞．脉络膜转移癌 9 例临床分析．眼底病，1988，4:48

3 Duke-Elder. System of Ophthalmology. Vol. Ⅸ, London: Henry Kimpton, 1966.919

4 Stephen RF, Shield JA. Diagnosis and management of Cancer metastasis to the uvea, A study of 70 cases. Ophthalmology, 1997, 86:1336

第六节 脉络膜骨瘤

脉络膜骨瘤（choroid osteoma）亦称脉络膜骨性迷芽瘤（osseous choristoma of the choroid）是一种少见的良性肿瘤，80% ～ 90% 患者为身体健康的年轻女性，约 3/4 病例单侧发病。多见于白种人，有色人种较少，近年来我国也有零星报道。

【病因及发病机制】

目前还不清楚，有炎症、外伤、内分泌影响、钙代谢障碍、环境、遗传和骨性迷芽瘤等几种假说，其中以骨性迷芽瘤说得到较多学者承认。即由将来发展为骨骼的胚胎组织迷路于脉络膜所致。从病理组织学所见、发病年龄及眼内无其他病变可见等方面，均可支持这一推测。本病至成年期，肿瘤会有新的发生和发展，似乎与迷芽瘤不同；Shields 等认为，全身骨骼在成年期都是不断地重新塑型的，因此，脉络膜骨瘤在成年期出现明显改变，仍可以此推论。但何以好发于女性，尚无满意解释。

【临床表现】

本病发展缓慢，初时无任何症状，当肿瘤逐渐扩大，视网膜下出现新生血管膜及积液或出血时，中心视力下降；并有变视症及与病变位置对应的视野缺损。

检眼镜下可见黄白色肿块。通常位于视乳头附近。肿块表面凹凸不平，有不同程度的色素沉着。肿块基底部大小自 2 ～ 22mm 不等，隆起约 0.5 ～ 2.5mm，呈椭圆形或圆形，并有明显的扇形或地图状边缘，边缘处常有伪足样突起。有些肿块呈现双叶，两叶之间有峡谷状凹陷（图 9-21）。

瘤体内面常可见到来自骨瘤髓腔的分支血管丛，血管丛为脉络膜毛细血管供血，并非新生血管组织，FFA 检查并不发生荧光渗漏。

当瘤体边缘或表面有视网膜下新生血管膜形成时，常伴有视网膜下积液或出血，并可因此而形成瘢痕。

瘤体在FFA早期呈颗粒状、斑块状高荧光，之后，荧光逐渐增强而形态不变，这种造影所见，提示视网膜色素上皮萎缩及上述瘤体内面分支血管丛的存在。

瘤体上面或其周围有视网膜下新生血管膜形成时，造影早期出现花边状高荧光，荧光渗漏，晚期则有组织染色，视网膜下出血或色素沉着处为荧光遮蔽（图9-22）。

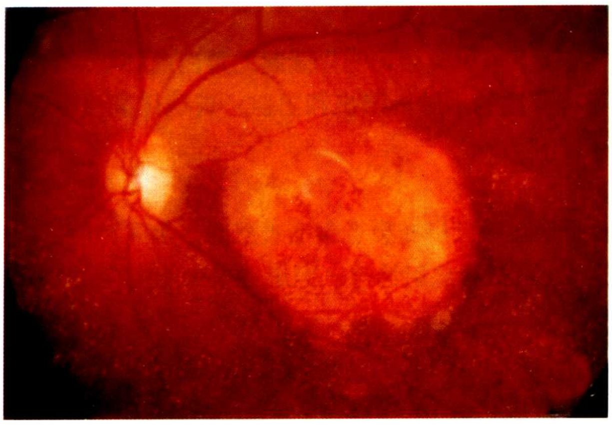


图9-21 脉络膜骨瘤

（本病例由臧企医师提供）

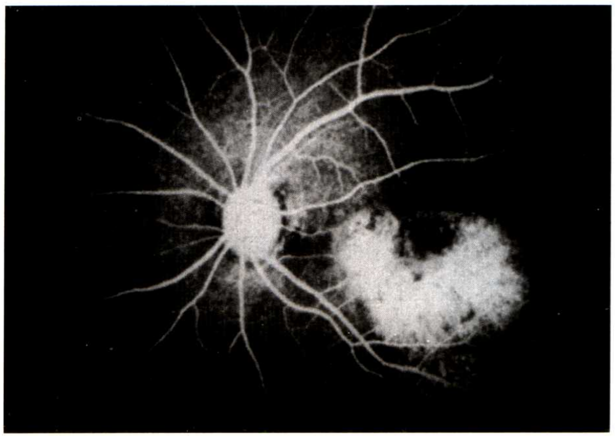


图9-22 上例（图9-21）的FFA片

ICGA早期，骨瘤处因受瘤体自身的掩盖而呈低荧，其周围脉络膜血管蛇行迂曲。至造影后期，仍保持此种低荧状态，但也有例外。

CT扫描可见瘤体与眶骨密度一致、X线不能透过的骨性斑块。在相对低密度的眶内脂肪组织、玻璃体及眼球环的对比下，影像十分鲜明。故据此能精确地测定骨瘤的大小和位置（图9-23）。超声声像亦可供参考（图9-24）。

【病理组织学】

骨瘤位于视乳头旁脉络膜内，由致密的骨小梁构成，伴有内皮细胞衬托的海绵状腔隙和毛细血管，并可见成骨细胞、骨细胞和破骨细胞。骨小梁髓隙中含有疏松的纤维血管成分，如肥大细胞和泡沫状间质细胞。受骨瘤累及的脉络膜毛细血管，管腔变窄或阻塞；病变处，脉络膜全层色素细胞消失。肿瘤上方视网膜色素上皮层的某些区域内，出现局灶性色素脱落，沿 Bruch 膜，还可见到噬黑色素细胞中色素颗粒堆积。



图9-23 脉络膜骨瘤CT扫描所见

（引自王润生等《眼底病》1989，5:235）

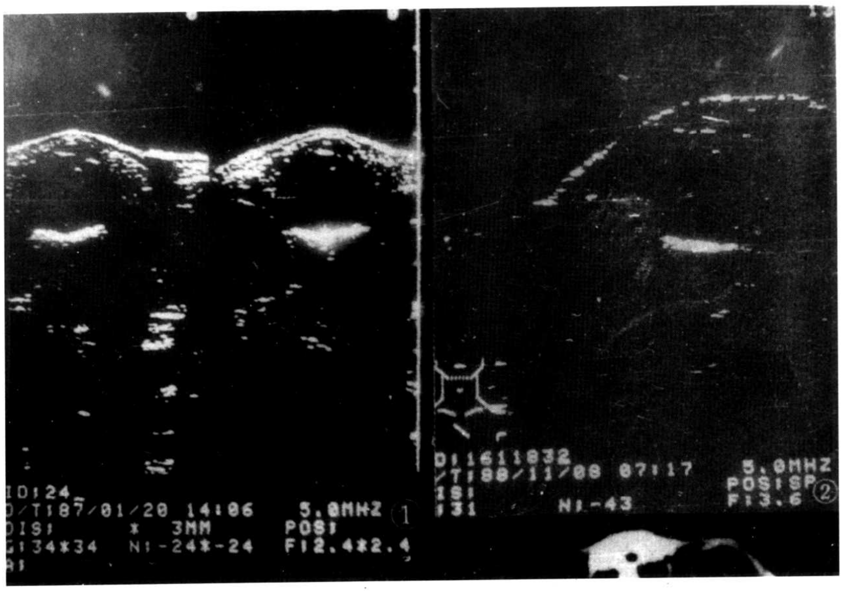


图 9-24 上例（图 9-23）脉络膜骨瘤 B 型超声声像图

【诊断】

根据病史及眼底所见特征而怀疑为本病时，可作 CT 扫描，如能见到高密度骨化斑块，即可诊断。

【鉴别诊断】

骨瘤当与下列脉络膜病变鉴别：

1. **脉络膜恶性黑色瘤** 特别是无黑色素或少黑色素性脉络膜恶性黑色素瘤，易与本病混淆。其不同之处在于黑色素瘤肿块境界不清、隆起度高（突破Bruch 膜后），呈蘑菇形外观；多见于中老年，无性别差异。超声波检查虽为实性瘤体，但 CT 扫描无骨化改变。

2. **脉络膜转移癌** 除无色素、75% 单眼性、轻度隆起和女性多于男性等与本病相似外，两者主要差异在于：转移癌常发生于恶性肿瘤（如乳腺癌、肺癌等）的中老年人；CT扫描无骨化斑块，骨瘤则相反。

3. **孤立性脉络膜血管瘤** FFA 所见与骨瘤有明显不同，前者在脉络膜期即可显示血管瘤的血管形态，有渗漏，呈网眼状（vascular pattern）且因组织染色而有持久强荧光；CT 扫描无骨化斑。

4. **其他** 视网膜下出血及其引起的瘢痕组织、脉络膜肉芽肿、后巩膜炎、无色素脉络膜痣、脉络膜神经鞘瘤、脉络膜平滑肌瘤等，与本病虽各有某些相似处，但均可用CT扫描予以鉴别。另外，由甲状旁腺功能亢进、假性甲状腺功能低下等引起的转移性脉络膜钙化，以及眼球痨、先天畸形眼等所发生的营养不良性眼球内骨化（intraocular ossification），CT扫描亦可出现X射线不能透过而有骨化斑样投影，但病史及其他检查所见，易于与骨瘤区别。

【治疗及预后】

本病尚无有效治疗，当荧光造影发现视网膜下新生血管膜时，应及时进行氩激光光凝，阻止渗漏、出血。激光光凝必须避开视乳头-黄斑纤维束及黄斑，以保护视力。也有人主张除光凝新生血管外，直接光凝瘤体，多次反复光凝瘤体可使瘤体脱钙而趋于萎缩（Trimble，1991）。

本病不影响患者生命。对视力的预后，因骨瘤是否损害黄斑中心凹而差异甚大，且难以预测。在未累及者，可保持较好视力；随着骨瘤缓慢扩大，覆盖其上的视网膜色素上皮及神经上皮发生进行性萎缩，视力逐渐减退，视网膜下新生血管膜一旦形成，不能得到有效治疗而发生渗漏及出血时，可致视力严重损害。

主要参考文献

1 臧企，许淑云，耿玉珍．脉络膜骨化症一例报告．眼底病，1989，5:237
2 戴虹，张尧负．双眼脉络膜骨瘤．中华眼科杂志，1986，22:170
3 王润生，雷春灵，王树棠．脉络膜骨瘤的诊断及鉴别诊断（附 8 例报告）．眼底病，1989,5:235
4 Gass JDM. Choroidal osteoma. Arch Ophthalmol, 1978, 96:428

第七节 错构瘤

所谓错构瘤（hamartoma）为一种有遗传倾向的先天性疾病，是指因胚胎期组织发育异常而形成的瘤状新生物，起因于组织结构异常；外形像肿瘤，但一般不具有肿瘤不可遏止性生长的特性。眼的错构瘤病中，大多数为斑痣性错构瘤病（又名母斑病，phakomatosis）。根据 van der Hoeve 及其后学者的补充，是包括 von Hippel 病、Struge-Weber 综合征、von Recklinghausen 病、Bourneville 病等一类疾病的总称。其特征为：①先天性；②显性遗传；③皮肤、眼、中枢神经及其他器官同时存在错构瘤。

一、von Hippel 病

von Hippel 病又名视网膜毛细血管血管瘤（capillary hemangioma of the retina），von Hippel 分别于 1895 年和 1911 年从临床角度及病理角度首先报道。1926 年 Lindau 指出，视网膜血管瘤往往为全身血管瘤病的一部分，常伴有小脑、延脑、脊髓、肾上腺、肾、肝、副睾及卵巢等部位的血管瘤、囊肿或肿瘤，其中以小脑的血管母细胞瘤最常见。文献中将单纯的视网膜血管瘤称为 von Hippel 病，如合并颅内或其他器官病变者，则称为 von Hippel-Lindau 病。

本病为常染色体显性遗传，基因缺损的部位已被定位在第 3 号染色体上。子代有 50% 的发病可能。病因可能为外胚叶发育不全，或起源于中胚叶。但有些器官的病变呈静息或隐匿状态；临床无症状及体征，以致难以发现。另外，其遗传外显率不完全或表现度有变异，使临床所见极不一致，往往同一家族的发病者中表现不一，家族成员间以及与先证者之间病变部位亦可各异，有的仅有颅内或其他器官病变而无视网膜血管病、亦有与之相反者。因此眼科医生还必须认识到颅内病变的症状与体征，往往出现于视网膜血管瘤 10 年之后；所以 von Hippel 病很可能是 von Hipple-Lindau 病的早期表现。

本病大多在青年期因出现症状而被发现。也有在 50 岁左右才被发现者。约有 50% 病例双眼发病，且有不少为多灶性。

【临床表现】

临床上一般将 von Hippel 病分为五期。

1. 初期 周边部眼底出现小血管瘤或毛细血管纠结成团。有时瘤体较小，检眼镜不易发现，通过眼底血管荧光造影可见到小动脉和小静脉之间的毛细血管网存在微小血管瘤。

2. 血管扩张及血管瘤形成期 本病多发生在眼底颞侧视网膜，受累的视网膜动静脉怒张、迂曲、循血管行径至周边部；可见此动静脉相连接处的毛细血管高度扩张成球状血管瘤，此后逐渐增大，可达 2 ~ 3PD 以上（图 9-25）。瘤体红色，呈圆形或卵圆形。第 1、2 期由于血管瘤多局限于周边部，患者常无感觉。

3. 渗出及出血期 血管瘤处及其附近有局限性视网膜水肿和渗出，可伴有小出血斑。由于血管瘤壁渗漏使瘤体表面和周围视网膜呈灰白色混浊。病程日久，渗出液中水分被吸收，脂质沉着，血管瘤周

围出现环状或弧形黄白色大片硬性渗出。当渗出波及黄斑时，视力明显损害。

4. **视网膜脱离期** 随着血管瘤不断增大，渗出亦逐渐增多，视网膜发生渗出性脱离。

5. **晚期** 可因继发性青光眼、葡萄膜炎、牵拉性视网膜脱离、并发性白内障或眼球萎缩，而致视力完全丧失。

【病理】

由先天性中胚叶畸形，血管发育异常，肿瘤由成血管细胞增生而成。血管间有网状质血管内皮细胞因含有吞噬的脂质，而形成假性黄色瘤细胞。局部视网膜胶质细胞增生明显。

【诊断与鉴别诊断】

本病初期毛细血管高度扩张及微小球状血管瘤，多发生在眼底颞侧周边部视网膜，可据此做出早期诊断。有怀疑时，作眼底血管荧光造影。当进入第二期后，血管瘤已极明显（图9-25）；并有与其相联系的动静脉高度扩张迂曲，诊断已无困难。

本病应与蔓状血管瘤鉴别，后者有粗大迂曲且形成藤蔓样纠缠在一起的血管，但无血管瘤及黄白色脂质沉着物。有时本病也可能与孤立性脉络膜血管瘤相混淆，后者多位于眼底后极部视乳头周围，呈杏黄色或橘红色隆起，其表面或边缘有色素沉着，视网膜血管无异常，与本病不同。

FFA对本病诊断非常重要。动脉期即可见到瘤体内迅速充盈的荧光，在此同时，与之相连的静脉亦出现明显层流。后期血管瘤体及其周围荧光素渗漏而成强荧光团块（图 9-26）。

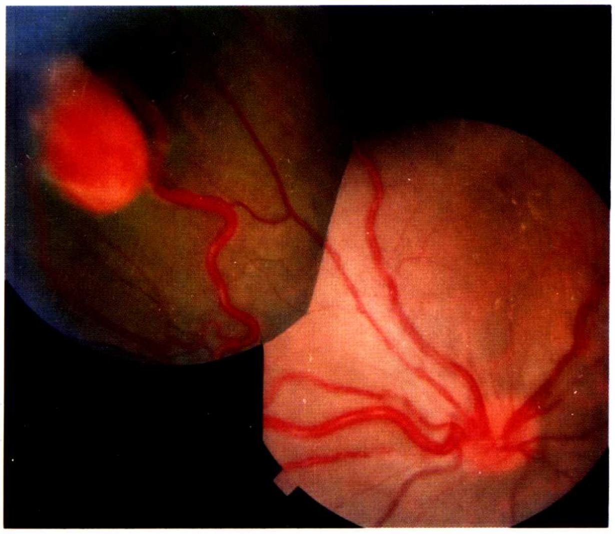


图 9-25 von Hippel 病第二期
（拼接图）

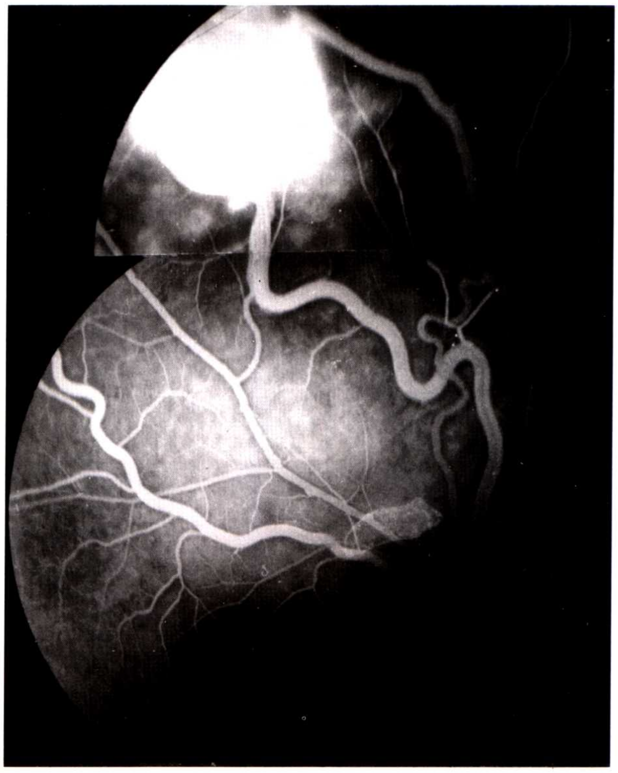


图 9-26 上例（图 9-25）的 FFA 片
（拼接图）

【治疗】

1. **光凝** 定位准确，对中、小、扁平的血管瘤，光凝效果最好，可同时光凝供养及引流的动脉和静脉，光凝后其周围组织损伤小。有报道对较大的血管瘤，采用多次小剂量激光光凝瘤体表面，亦获成功。

2. **冷凝** 已发生渗出性视网膜脱离时，冷凝效果较好。

3. 透热电凝术 与视网膜脱离的透热电凝术相似，即于血管瘤相应的巩膜表面做透热电凝术，致使血管瘤萎缩而成瘢痕。

二、Sturge-Weber 综合征

Sturge-Weber 综合征又名大脑－眼－颜面血管瘤（encephalo-oculo-facial angiomatosis）。是胚胎早期中胚层和神经外胚层发育不良。虽以往有人认为本病为不完全性、不规则常染色体显性和隐性遗传；但近期文献却认为本病与其他母斑病不同，无明显遗传倾向。

Sturge-Weber 综合征大多是单侧性，具有三大特征：①颜面三叉神经分布区皮肤的先天性毛细血管扩张或海绵状血管瘤；②同侧脑膜及脑有血管瘤，以及因此而产生的神经症状和颅内钙化；②脉络膜血管瘤和青光眼。以上三大特征并不一定同时存在。

【临床表现】

1. 颜面部血管瘤 颜面皮肤毛细血管扩张，或海绵状血管瘤，沿三叉神经或其中的一支分布；一般不超过中线，范围可以很广泛，分布于额部、眼睑、结膜、口唇、硬腭和鼻粘膜等。

2. 脑症状 主要表现为癫痫。癫痫发作常始于幼年期，频繁和持续的发作使患儿智力下降，甚或昏迷。头颅 X 线摄片可见片状或双层波形异常血管钙化，气脑造影可见相应大脑半球萎缩。

3. 脉络膜血管瘤 约 1/3 的本病患者有脉络膜血管瘤，脉络血管瘤是 Sturge-Weber 综合征的典型眼底改变。临床上约半数的脉络膜血管瘤与本病有关。一般在 25 岁以前出现体征。

本病的脉络膜血管瘤可分为两型：①弥漫型：较常见，脉络膜广泛增厚，眼底呈紫红色，有时可见扩张迂曲的脉络膜血管和视网膜血管扩张。②限局型：少见，常位于眼底后极部，视乳头与黄斑之间，大多小于6PD，呈圆形或椭圆形隆起，粉红色，相应部位视网膜水肿、囊样变性及萎缩，并可并发浆液性视网膜脱离（图 9-27，9-28，9-29，9-30，9-31）。

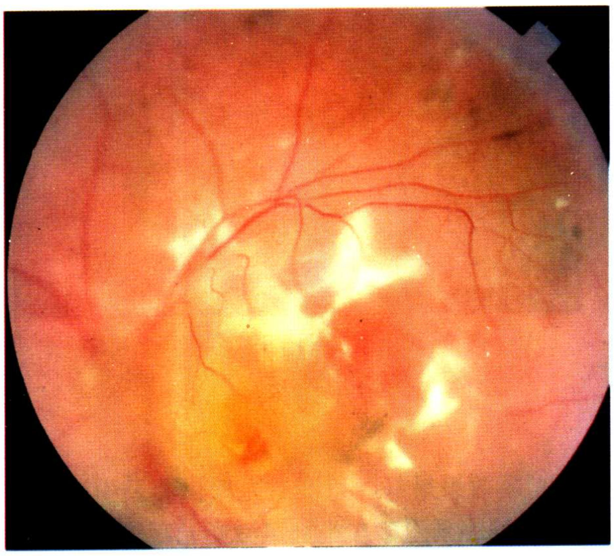


图 9-27 Sturge-Weber 综合征脉络膜血管瘤
（本病例由周铭瑶医师提供）

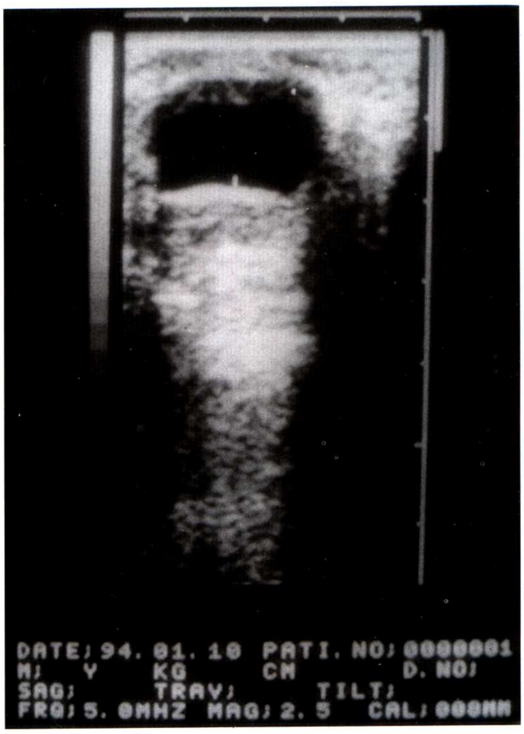


图 9-28 上例（图 9-27）左眼 B 型超声声像图

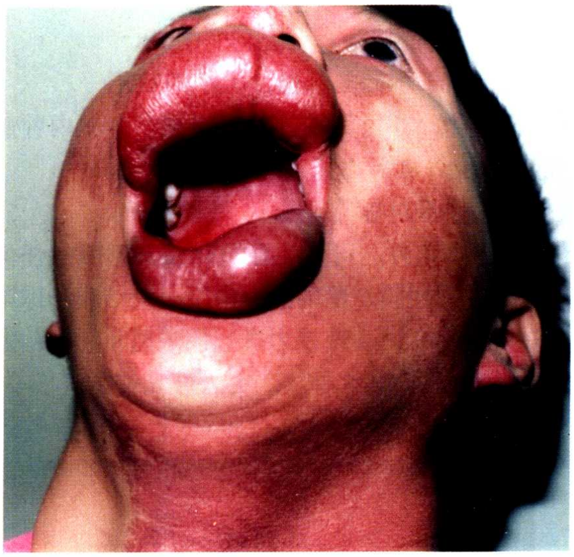


图 9-29 上例（图 9-27）的口唇、上腭血管瘤



图9-30 上例(图9-27)的面部、颈部皮肤火焰状血管痣

4.青光眼 Sturge-Weber 综合征可发生"牛眼"、开角型青光眼。约 30% 病例眼压升高，其中 1/3 为开角型青光眼，2/3 为"牛眼"。"牛眼"多在 2 岁以前发生，成年后发病则多为开角型青光眼。引起开角型青光眼的确切原因尚不清楚，可能与巩膜静脉压升高或神经作用促使睫状体房水产生过多等因素有关。

【病理】

多为海绵状血管瘤，脉络膜血管瘤者，脉络膜增厚明显，为正常的 4 ~ 5 倍，视网膜色素上皮有增生反应，血管瘤亦可退行性变，发生钙化或骨化。

【诊断】

上述临床的三大特征中，具有两个即可诊断。

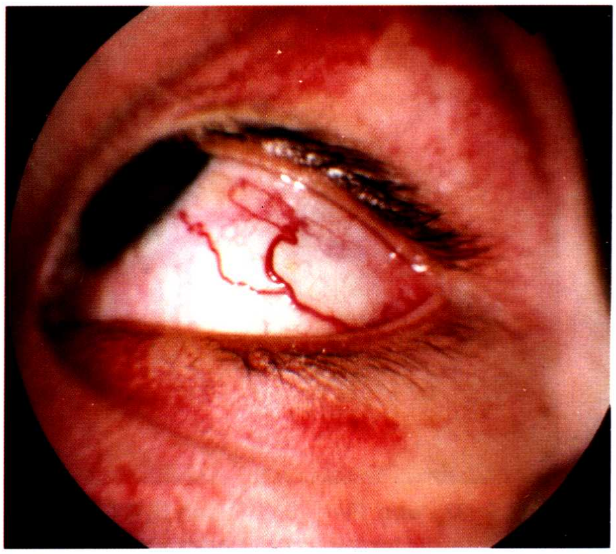


图 9-31 上例（图 9-27）的球结膜血管扩张

【治疗】

1. **光凝** 局限性的脉络膜血管瘤可行激光光凝，常用氩激光，效果较好。
2. **放射治疗** 有报道可使脉络膜血管瘤缩小。
3. **手术** 青光眼眼压高者，可行抗青光眼手术；颅内有血管瘤且有明显神经系统症状者，可行手术切除。

三、von Recklinghausen 病

又称神经纤维瘤病（neurofibromatosis），是一种先天性常染色体显性遗传病。累及皮肤、神经系统及其他器官，表现皮肤色素沉着，颅神经、脊神经、周围皮神经及交感神经等的神经鞘膜多发性肿瘤，

且常伴有中枢神经系统，骨骼或其他发育异常。

神经纤维瘤的来源以往认为是由皮肤神经的纤维性结缔组织（神经鞘膜）发生而来，因此称为神经纤维瘤；后来证明其中一部分是由Schwann 鞘组织增生而成，也有人主张改称神经鞘瘤，但到目前为止，尚无定论。

【临床表现】

1. 皮肤色素沉着 呈浅棕色斑点，称牛奶咖啡色斑，见于躯干不暴露部位，大小形状不一。

2. 神经系统症状 由肿瘤引起。颅内肿瘤多为双侧听神经瘤，亦可为视神经视交叉瘤。颅内肿瘤可引起头痛，智力减退，听力或视力减退等。周围神经瘤的部位，可有疼痛或感觉异常。

3. 骨骼异常 表现脊椎侧凸、后凸或前凸，颅骨缺损，头颅不对称等。

4. 眼部表现 神经纤维瘤在眼部的表现多样，除晶体及玻璃体外，可发生在眼球及其附属的任何部位。据统计，按其发生的多少依次为：眼睑、视神经、眼眶、视网膜、葡萄膜、角膜、睑结膜和球结膜。发生在眼睑者，表现为眼睑肿胀、肥厚、下垂；病变在视神经者，表现视力进行性减退和突眼；发生在视网膜者，眼底可见多个灰白色肿块；视乳头的肿瘤则呈灰色桑葚状肿块，突入玻璃体内（图 9-32，9-33）。

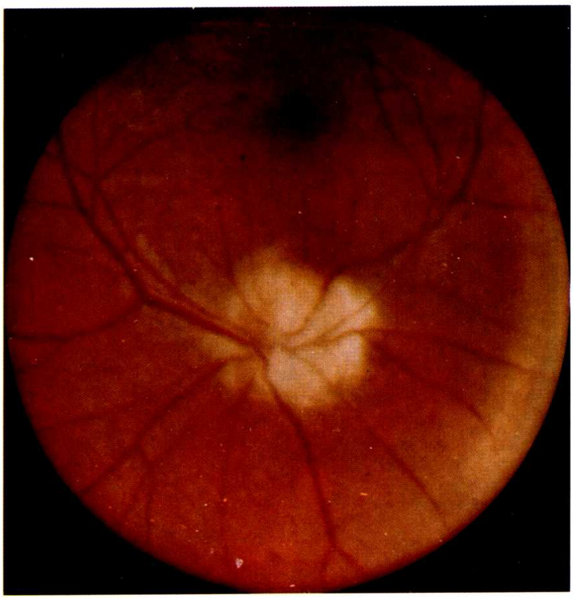


图 9-32 von Recklinghausen 病视乳头肿块
（本病例由严密医师提供）



图 9-33 上例（图 9-32）臀部和背部皮肤咖啡牛奶色斑

【诊断】

根据神经系统的多发性肿瘤和典型的皮肤牛乳咖啡色斑，即可诊断。

【治疗】

无积极有效的治疗方法，某些病例可考虑手术，如单侧视神经胶质瘤和视神经脑膜瘤等。

四、Bourneville-Pringle 病

又称结节性硬化症（tuberous sclerosis），主要表现颜面部皮脂腺瘤（adenoma sebaceum）、癫痫、智力不足及眼部视网膜等处的病变。亦可有颅骨钙化，或合并心、肾、骨等部位的肿瘤。为常染色体显性遗传病。

1880 年 Bourneville 报道 10 例，尸检发现患者脑皮质有结节硬化改变。1920 年 van der Hoeve 首次发现患者视网膜上有肿瘤，国外统计此病发病率为 1/100 000，较神经纤维瘤少见。

【临床表现】

1. 皮肤改变 主要为颜面部皮脂腺瘤，几乎所有患者都有。幼儿期出现，或出生时即已存在，青春期更明显。表现为圆形小结节，直径 1 ~ 4mm，略硬，高出皮肤，呈黄白色、棕色或暗红色，分布于鼻两侧及口唇周围。有时躯干部可见灰褐色高出皮肤的斑块，表面粗糙，称鲨鱼皮斑。或可见牛奶咖啡色斑。

2. 神经系统症状和体征 表现为癫痫和智力减退，多始于幼儿期，癫痫发作频率和状态不一。颅内结节多发生在大脑半球，很少发生于延髓、脊髓和视丘。头颅 X 线摄片约 50% ~ 70% 可见颅内钙化点。

3. 眼部病变 最常见为视乳头及视网膜结节。视乳头结节呈桑葚状，色灰白，呈半球形隆起，由带有光泽的蚕卵状小粒堆积而成，大小在1个PD左右，突向玻璃体。发生于视网膜的结节较小，约 0.5PD，黄白色，胶样半透明；轻度隆起，边缘不清，多散布在视网膜的周边部，一个或多个（图 9-34）。

除眼底改变外，还可有眼睑皮脂腺瘤。结膜和虹膜小结节亦偶有发现。

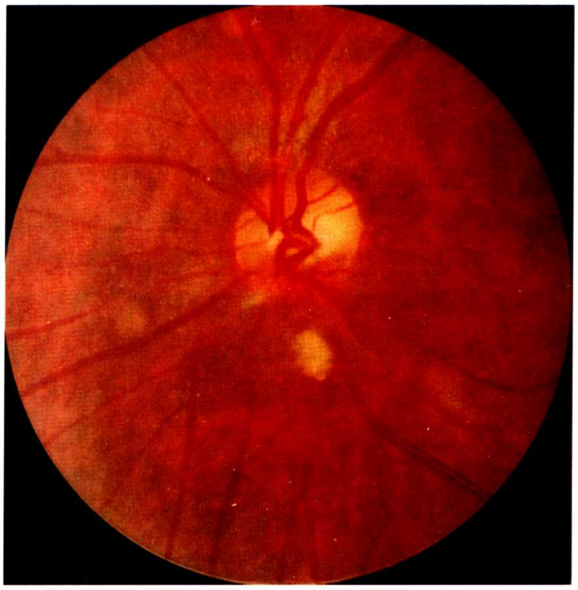


图 9-34 Bourneville-Pringle 病

视乳头下侧及鼻下方各有一桑葚状结节，部分视网膜血管被掩盖。

【病理】

表现为视神经、视网膜组织分化不全，神经胶质组织增生。视网膜病变主要限于神经纤维层及神经节细胞层，结节由过度增生的成胶质细胞和胶质细胞构成。结节内有钙质沉着和玻璃样变性。

【诊断】

具有皮脂腺瘤、智力低下和癫痫三种主征者，即可肯定诊断。然而临床上三种主征不一定同时出现。皮脂腺瘤，几乎见于所有的患者；眼底病变常在确诊为皮脂腺瘤后，眼科会诊时发现。

【治疗】

目前尚无有效治疗。

五、孤立性脉络膜血管瘤

孤立性脉络膜血管瘤（solitary hemangioma of the choroid）为脉络膜良性肿瘤。占所有脉络膜血管瘤的 50%，病因未明。因并不像 Sturge-Weber 综合征在其他器官（如脑、颜面皮肤等）也有血管瘤改变，故称孤立性。Pitta（1979）谓胎儿脉络膜常有动脉至动脉、动脉至静脉的吻合，如果这些交通环持续存在，有利于脉络膜血管性母斑的形成。据此推测本病可能是在原有血管性母斑的基础上逐渐发展起来的（Witschel，1976；Shield，1981）。另外，病变好发于眼底后极部，因供应后极部的睫状血管较供应周边部者粗大而走向垂直，故血流动力学的影响亦须考虑。

本病临床上出现症状的年龄，一般在 30 岁左右，男性多于女性。单侧性，左右眼无差异，双侧者罕见。

【临床表现】

患者有视力障碍，眼前有黑影及变视、小视主诉。眼球前段检查阴性。玻璃体正常或仅有轻微细小

混浊。视野有与瘤肿位置相应的扇形缺损。

血管瘤一般位于黄斑及其附近或视乳头边缘，大小约 1.5PD ~ 5.5PD；呈杏黄色或橘红色圆形或椭圆形隆起，隆起度 1.00D ~ 12.00D 不等。其表面或边缘有颗粒状、条状或斑块状色素沉着。部分病例，尚有视网膜出血、渗出斑，视网膜血管细窄和白鞘，黄斑水肿或(和)囊样变性（图9-35）。均伴有范围不等的渗出性视网膜脱离，轻者局限于瘤体部位，重者可波及1 ~ 2个象限。裂隙灯显微镜后照法检查，瘤体透见红光，表面视网膜显示出蜂窝状囊样变性。

FFA 在背景荧光期（脉络膜期）或早期动脉期，瘤体处出现不规则荧光斑。形态有似脉络膜血管，至动静脉期，荧光斑加强密集，迅速扩大融合，在强荧光斑间杂有纹理样或斑点状低荧光。荧光漏入至视网膜下积液，附近组织染色。在瘤体面或边缘处，可见视网膜毛细血管网扩张。造影晚期，瘤体强荧光持续存在。外围有弧形或环形低荧光。

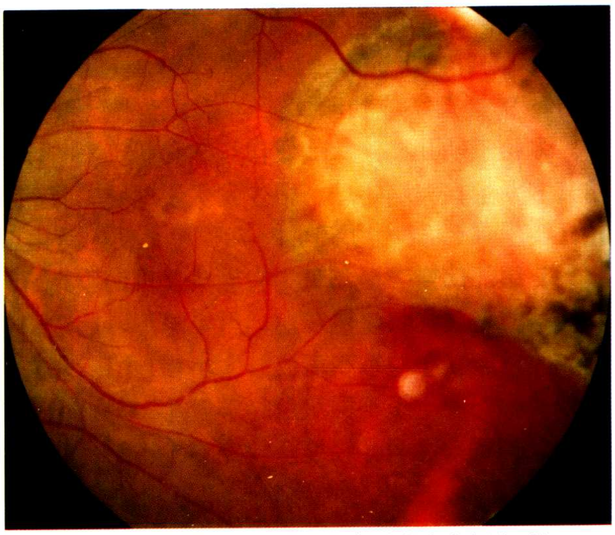


图 9-35　孤立性脉络膜血管瘤（激光光凝术后）

女，27岁，左眼孤立性脉络膜血管瘤激光光凝术后20天，血管瘤下侧视网膜有出血，视力 0.2。

彩色超声多普勒成像（CDI）检查，显示脉络膜血管瘤内斑点状血流信号（图9-36），并有高速低阻的血流频谱。

【诊断与鉴别诊断】

本病在 FFA 片上有特殊所见，结合检眼镜及超声波检查，诊断比较容易，但尚需与脉络膜恶性黑色素瘤、脉络膜转移癌、年龄相关性渗出性黄斑变性鉴别，详见有关章节。此外本病还要同特发性色素上皮层下出血鉴别，后者发病年龄与本病接近，超声声像图亦相似。但 FFA 所见则有明显不同。本病已如上述，后者为与出血区相符的荧光遮蔽，病灶边缘往往有透见荧光。

【治疗】

由于本病好发于后极部，电凝、冷凝及手术操作均有困难。目前改用激光光凝，光凝目的并非企图

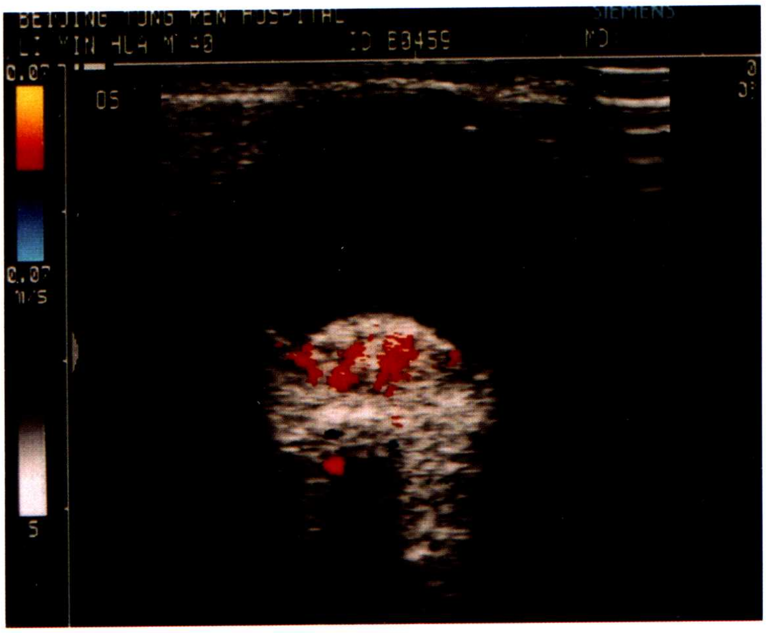


图 9-36　孤立性脉络膜血管瘤内斑点状血流信号

（本图片由杨文利医师提供）

消灭整个瘤体，而是封闭来自脉络膜表面的血管，使其不再渗漏。光凝后可使新的渗漏不再产生，原有视网膜下积液数周内逐渐消失。通常用氩激光，因脉络膜血管瘤主要由大大小小血管组成，间质少，管壁薄，管内充满血液，氩激光的蓝、绿色在色素上皮层和血红蛋白中均有较高吸收率。由于瘤体表面常有视网膜下积液，影响激光效应而需数次光凝才能完成全部治疗。同时，光凝后瘤体表面有纤维增生反应，纤维膜样增厚，使再次光凝难以奏效，故应避免过量。如血管瘤位于黄斑中央，不宜光凝，以免视力进一步受损，可试行经瞳孔温热疗法（TTT）。远离视乳头和黄斑的瘤体亦可考虑冷冻治疗。

【预后】

本病早期激光光凝，有可能保持部分视力，如长期存在渗出性视网膜脱离，因已有视网膜退行性改变，视力预后不良。如光凝不能控制肿瘤发展，眼压增高无法控制时，只能作眼球摘除术。

六、视网膜蔓状血管瘤

视网膜蔓状血管瘤（retinal racemose angioma）是一种罕见的斑痣性错构瘤，伴有中脑血管畸形者，称为 Wyburn-Mason 综合征。血管畸形为先天性。单眼，有中脑血管畸形者与之同侧。

【临床表现】

约有80%以上患者视力减退，因此眼底病变多能早期发现。视网膜血管扩张迂曲，范围与严重程度极不一致，范围小者局限于一个象限，大者累及整个眼底；轻者仅有动静脉小分支间交通迂曲，重者所有血管高度扩张，比正常血管粗 3 ~ 4 倍，管壁反光带亦随之宽阔，有时形成管状白鞘，白鞘外壁偶有色素斑块。血管行径如藤蔓状，自视乳头起一直延伸至周边部视网膜（图 9-37,9-38）。由于动脉不经过毛细血管而与静脉直接沟通，使带氧的血液产生动静脉分流，两套血管颜色接近。在FFA检查中，除见到异常动静脉交通所形成的血管外，还可见到动脉和静脉几乎同时充盈（图 9-39）。

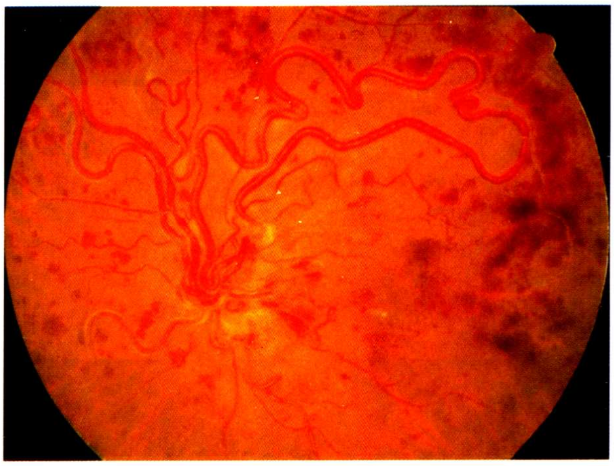


图 9-37 视网膜蔓状血管瘤

畸形血管无自发性搏动。血管变异是稳定的，很少引起视网膜渗出斑、出血斑或渗出性视网膜脱



图 9-38 视网膜蔓状血管瘤

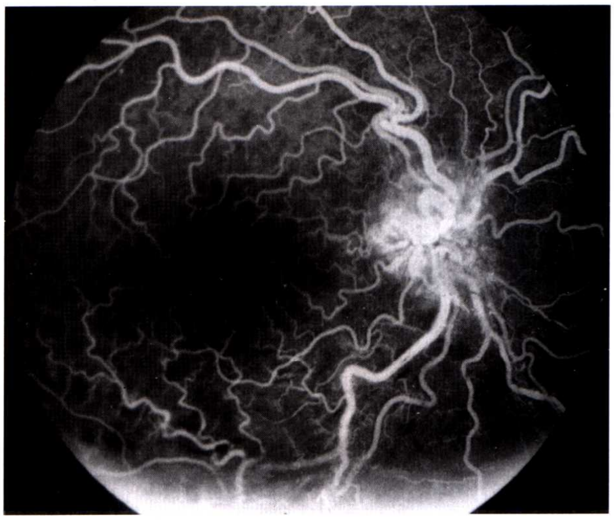
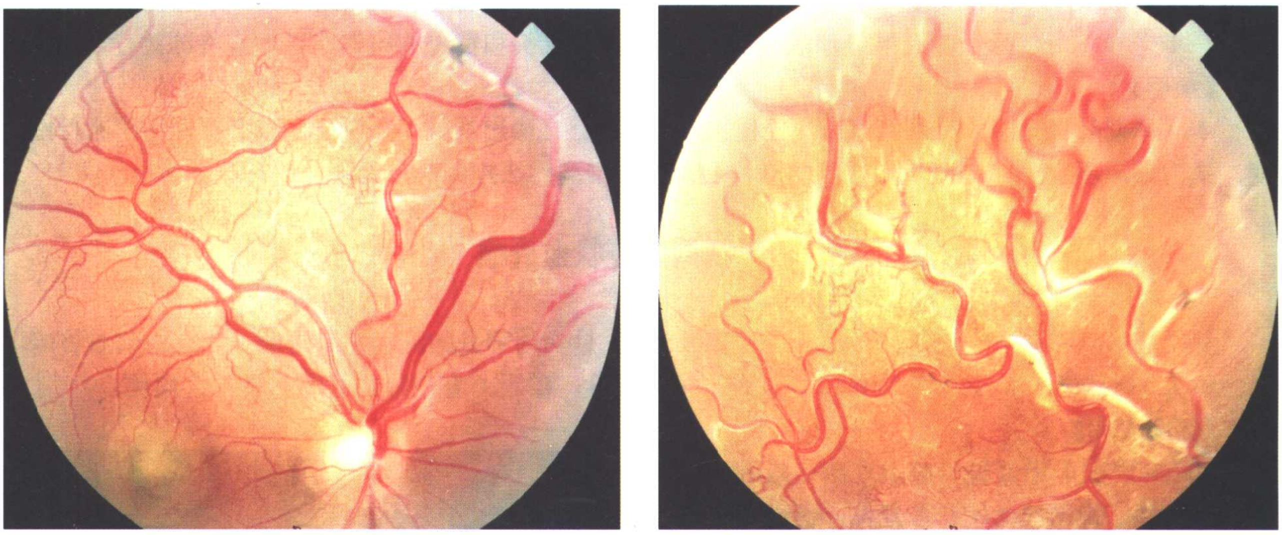


图 9-39 图 9-38 的 FFA（30.9 秒）

离。偶有并发静脉阻塞。

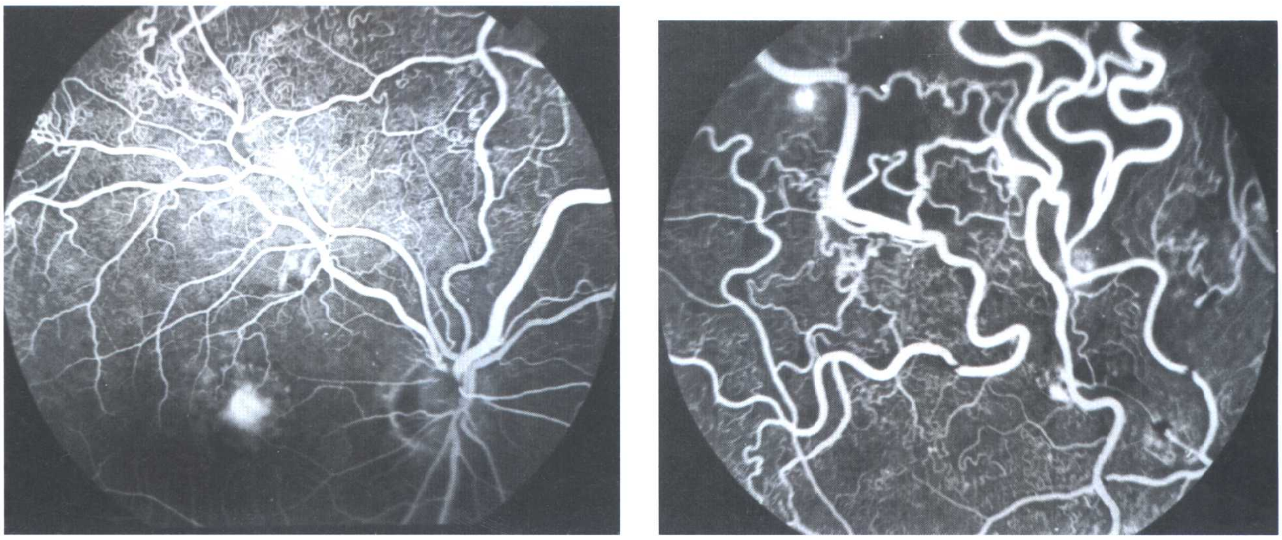
伴有中脑血管畸形并有相应神经症状和体征者（Wyburn-Mason综合征），各家资料悬殊，自17%～80%不等。曾有报道视神经及其球后血管增粗，出现轻度搏动性眼球突出。极少数病例，在患眼同侧有沿三叉神经分布的皮肤火焰状血管痣及皮下动静脉扩张，与Sturge-Weber综合征类似（图9-40，9-41）。



a．除血管改变外，黄斑水肿混浊　　b．上方眼底蔓状血管瘤（血管有管状白鞘）

图9-40　Wyburn-Mason综合征

女，49岁，幼年懂事起，自觉右眼视力低于左眼，但未作任何检查。三个月前因过度疲劳后右眼视力突然下降，眼前有阴影，景色发暗，来我院就诊。右视力1.0；左0.3。Amsler表(+)，小视症(+)，中央视野有7″左右盘状相对暗点，获得性蓝色觉损害。屈光间质(-)。眼底上半部视网膜血管呈蔓状迂曲，管径扩大。患者于青春发育期后，经常有阵发性头痛，当地神经内科拟诊为血管神经性头痛。我院诊断为Wyburn-Mason综合征，伴发中浆病。颅脑CT扫描及MRI均正常。脑电图检查亦无异常发现。脑血管造影因有风险患者拒绝。



a．造影38.5秒。黄斑中心凹上缘有墨渍状荧光渗漏　　b．造影140秒。颞上周边部扩张的血管旁有一荧光渗漏点

图9-41　上例（图9-40）的FFA片

七、视网膜海绵状血管瘤

视网膜海绵状血管瘤（cavernous hemangioma of the retina）是罕有的视网膜血管错构瘤病，

自 1971 年 JDM Gass 详细叙述并强调本病虽然少见但却为一个独立病种以来，刊载于国内外文献者仅 90 余例。

本病属先天性血管畸形。常染色体显性遗传，且具有高度可变的外显率和表现度。

【临床表现】

患者均为青少年，女性略多于男性（3∶2），单眼发病，累及双眼者不足4.5%。病变基本静止。部分病例合并有颅内及(或)皮肤海绵状血管瘤，Gass 称之为神经－眼－皮肤综合征（neuro-oculo-cutaneous syndrome）。中枢神经系统受损时可出现头痛、癫痫发作、颅内出血、颅神经麻痹、感觉异常等，因瘤体甚小，以上情况很少出现。

检眼镜下瘤体呈多囊样，暗红色，犹如堆积在一起、大小不等的紫葡萄，囊壁较薄，部分瘤体表面有白色纤维膜覆盖。瘤体位于视网膜内层，亦可位于视乳头面，略显隆起。有时可见囊腔内血浆与血细胞分离的液平面，偶有视网膜下或玻璃体内少量积血，可自行消失。瘤体周围视网膜内无脂性渗出斑，视网膜动静脉行径和管径均无异常。如血管瘤发生在黄斑之外，中心视力保持正常，否则高度障碍。幼年发病者，常因之引起废用性外斜。

本病与视网膜毛细血管扩张症（retinal telangiectasis）伴发于同一眼底者更属罕见。由于毛细血管扩张症有血管渗漏，故在瘤体边缘见有黄白色脂性渗出斑块。

FFA：瘤体内荧光充盈非常迟缓，而且不完全。早期为低荧光，常自瘤体周边部开始，慢慢地向中央推进，至造影中、晚期，在一些囊腔内出现强荧光斑。荧光消退时间亦比较漫长。在一些囊腔内有“帽状荧光”，即上述检眼镜见到的囊腔内血浆与血细胞分离所致，液平面上方血浆为强荧光，下方荧光被沉淀的血细胞掩盖。此种特征性荧光像，提示瘤体内血流与视网膜血流之间存在相对独立性。整个造影过程中不能见到荧光渗漏，但伴发毛细血管扩张症时，则有大量渗漏。

【病理改变】

光镜下，瘤体的视网膜血管结构无异常；电镜下，瘤体内壁排列着一层连续无孔的内皮细胞，细胞之间有封闭小带和一层基底膜，在其外又有被基底膜包绕的周细胞。以上发现能解释本病之所以不见渗出，是因为有着这一完整的血-视网膜屏障存在。通过组化等检查，认为瘤体表面膜形成，是由于内界膜破裂后，视网膜神经胶质细胞从破裂处进入视网膜表面增生扩展的结果（Messmer，1984）。

【诊断与鉴别诊断】

根据眼底像及FFA检查的特征性改变（“帽状荧光”、无渗漏），可供诊断。当伴有视网膜毛细血管扩张症时，需与同属于视网膜血管发育异常的Coats病（包括曾称作Leber多发性粟粒状动瘤）及von Hippel病鉴别，三者眼底改变相异，鉴别无太大困难。参阅本节之一和本书第四章第五节。

八、视网膜及色素上皮错构瘤

视网膜及色素上皮错构瘤（hamartoma of the retina and pigment epithelium）少见。患者多为儿童，单眼，常因视力高度不良、失用性斜视就诊而被发现。肿瘤可发生于眼底任何部位，但以视乳头颞侧后极部居多数。检眼镜下可见瘤体呈半透明胶体状，略略隆起于视网膜，不引起视网膜脱离，其表面分布有广泛迂曲的小血管，视乳头及视网膜血管迂曲更加显著，黄斑常被牵拉移位。瘤体内及其周围有弥漫性色素沉着。FFA早期，瘤体内可见众多迂曲小血管显影，静脉期荧光增强并渗漏，背景荧光因色素沉着而被掩盖。

病理组织学检查病损处视网膜由于胶质增生而增厚，其中有毛细血管。色素上皮亦见异常增生。

本病当从病史、发病年龄、肿瘤有无快速发展等方面，与眼底炎症性疾病后形成的瘢痕、脉络膜良性或恶性黑色素瘤等鉴别，必要时需定期追踪观察。

主要参考文献

1 严密．斑痣性错构瘤病第一部分：神经纤维瘤病．眼底病，1986，2:90
2 严密．斑痣性错构瘤病第二部分：Sturge-Weber 综合征．眼底病，1989，5:1
3 严密．斑痣性错构瘤病第三部分：von Hippel-Lindau 病．眼底病，1990，6:13
4 冯景昌．结节性硬化症 64 例临床分析．中华神经精神病杂志，1982，8:42
5 王光璐，傅守静．脉络膜血管瘤．眼底病，1985，1:31
6 张军军，严密．视网膜海绵状血管瘤伴毛细血管扩张症．眼底病，1991，7:31
7 古洵清，曾琼英．视网膜海绵状血管瘤．眼底病，1991，7:34
8 王光璐，傅守静．视网膜及色素上皮错构瘤一例报告．眼底病，1987，3:110
9 李苏雁，陈钦元，姜节凯．视网膜海绵状血管瘤一例．中华眼底病杂志，2002，18:166
10 Pitta CG. Solitary choroidal hemangioma. Am J Ophthalmol, 1979, 88:698
11 Spencer W. Ophthalmic Pathology. Vol, 3, Philadephia: WB Saunders, 1985. 631
12 Nilliams R, Taglor D. Tuberous. Sclerosis. Survey Ophthalmol,1985, 30:143

第八节 视网膜血管瘤

一、视网膜大动脉瘤

视网膜中央动脉除主干外，组织学上均属于小动脉。本病所以称为大动脉瘤，是指肿瘤发生于视网膜中央动脉 2、3 级的较大分支，体积较大。以区别于糖尿病视网膜病变、视网膜中央静脉阻塞等所见的微血管瘤。由 Robertson 于 1973 年首先提出并报道。多发现于患有高血压病及动脉硬化的 60 岁以上老年人，女性多于男性。大多单眼受害。

视网膜大动脉瘤（retinal macroaneurysm）病因不明，Cleary等（1975）认为随着年龄增长，视网膜动脉壁内平滑肌细胞变性、纤维化，再加上高血压，是本病发生的原因。萱沢文男等（1981）认为其形成与脑动脉瘤形成有相似之处，既有血管中膜缺损等先天因素，又有内弹力膜变性等后天因素。但 Godl 等（1976）的组织学检查，发现有内弹力膜多处断裂，未见中膜缺损。

【临床表现】

1. 眼底改变 血管瘤多数位于颞侧视网膜动脉二、三级分支与静脉交叉处。圆形或梭形囊样。橘红色，大小约 0.2 ~ 0.3 PD。早期因患者无任何感觉很少发现，待发生出血、视力下降后始来应诊，故初诊时大多均有出血，而且靠近黄斑。出血多为视网膜前出血，亦可穿破内界膜进入玻璃体，血管瘤周围有环状黄白色渗出斑。有的还有盘状浆液性视网膜神经上皮层浅脱离（图 9-42）。

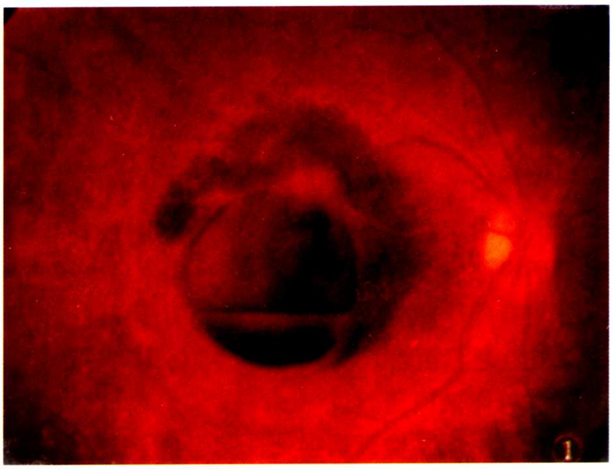


图 9-42 视网膜大动脉瘤

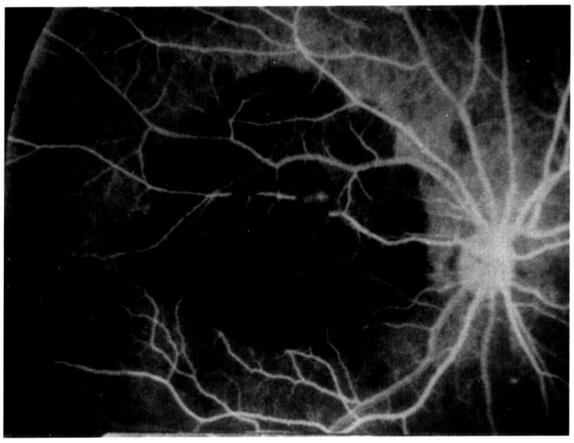
右眼颞上侧二级分支动脉瘤破裂引起多层次出血，隐没于黄斑上方出血灶中之橙红色瘤体依稀可见。（本病例由余扬桂医师提供）

2. FFA 典型的改变 为动脉期瘤体的梭形囊状强荧光。此种荧光，也可延迟至静脉期开始出现，可能因进入瘤体动脉管径狭窄所致。造影后期，半数以上病例有瘤体壁组织染色及轻度渗漏。出血量多而浓厚者，瘤体不能显影。需待数周出血

减少后，才能证实（图 9-43）。

【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床表现，特别是荧光造影所见，可以作出诊断，但亦须注意与渗出性年龄相关性黄斑变性、成人型 Coats 病（以前文献中称 Leber 粟粒状动脉瘤）鉴别，详见有关章节。



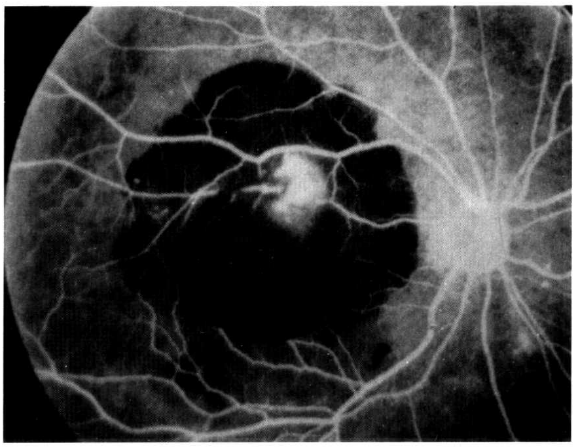


图 9-43　图 9-42 的 FFA 片

【治疗与预后】

吉岡久春等认为本病自然过程中多无严重后果，可予以经常随访观察，如无出血等并发症时，不必治疗。Clear等（1976）、原田敬志等（1980）及户张几生等（1977）则认为激光光凝有较好疗效。适应证为：①伴有黄斑水肿者；②渗出将波及或损害中心凹者；③可看到瘤体自发性搏动及出血增加者；④经止血和血管壁加强剂治疗三个月，出血有增未减者。光凝采用环绕瘤体周围的间接光凝为妥，以免直接光凝有引起瘤体破裂、出血加重及动脉阻塞等危险。

本病一般能保持较好视力，但对已累及黄斑（尤其中心凹）者，预后不良。

二、视乳头上动脉纽结形成

视乳头上动脉纽结形成（tangle formation of the arteriole on the optic disc）罕有。单眼，亦可见于双眼。动脉纽结情况与蔓状血管瘤极为相似，但仅限于视乳头及其附近。视功能无明显影响。

三、视乳头毛细血管瘤

视乳头毛细血管瘤（capillary angioma of the optic paillary）少见。单眼受害者多于双眼。有时表现为常染色体显性遗传，大多数患者无症状，在常规体检时才被发现。因视力减退而就诊者多在15 ~ 40岁之间。性别不限。本病分内生型和外生型两型。内生型相对地比较多见，瘤体呈红色或橘红色，境界清楚，向玻璃体腔内隆起，大小占视乳头一部分或全部，亦可侵及其衔接处视网膜。外生型境界不清，位于视乳头深层，并跨越视乳头边缘进入视网膜深层，有似视乳头旁视网膜下新生血管膜（Gass,1980）。

视乳头毛细胞血管瘤有视网膜血管瘤同时存在时，应考虑 von Hippel 病。

FFA：瘤体在动脉期早期已有充盈，示毛细血管瘤受巩膜筛板前睫状血管系统和视乳头表层视网膜中央动脉分支的双重血液供应。造影后期，瘤体及其周围因荧光渗漏而呈强荧光团块。

视乳头毛细血管瘤有可能因循环障碍引起黄斑囊样水肿、囊样变性而损害中心视力。可施行瘤体表面激光光凝，但疗效并不理想。

主要参考文献

1 廖菊生，高育英．孤立性视网膜大动脉瘤．眼底病，1988，4:145
2 余扬桂，司徒萍，王幼生．视网膜大动脉瘤（附17例临床报告）．中华眼底病杂志，1993，9:95
3 陈家彝．视乳头血管瘤（附一例报告）．中华眼底病杂志，1993，9:104
4 张繁友．视盘前巨大血管瘤一例．眼底病，1987，3:200
5 Robertson DM. Macroaneurysm of the retinal arteries. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol, 1973, 77:55
6 Duke-Elder. System of ophthalmology. Vol X. London: Kimpton, 1967.736

第十章

外伤与中毒引起的眼底损害

第一节　视神经损伤

一、视神经钝挫伤

眼眶、眼球及头颅外伤，可导致视神经损伤（injury of the optic nerve）。如枪弹伤、头颅及眼球或眶部受到钝力冲击（包括地震或塌方对头部挤压）等引起的眼眶骨折、出血，均可直接或间接挫伤视神经。因伤害程度、外力作用部位等不同而有下列表现：

1．**视神经震荡**（concussion of the optic nerve）　震荡伤可发生于眶内段（视神经骨管以前，亦称低位性震荡）和颅内段（骨管及以后，亦称高位性震荡）。钝力引起视神经内血管由一开始的痉挛收缩与随后的麻痹性扩张，使视力急剧下降，甚至完全消失。颅内段震荡后眼底无明显改变，眶内段则在震荡后短时期内眼底检查可见视乳头面及其周围充血水肿，此种改变能在2～4周内自行消失。一般情况下，无论眶内或颅内段震荡，视功能均可逐渐恢复，但严重者因下行性视神经萎缩（眶内段者出现于伤后3～6周；颅内段者三个月左右），中心视力与视野有不同程度的不可逆性损害。（图 10-1）

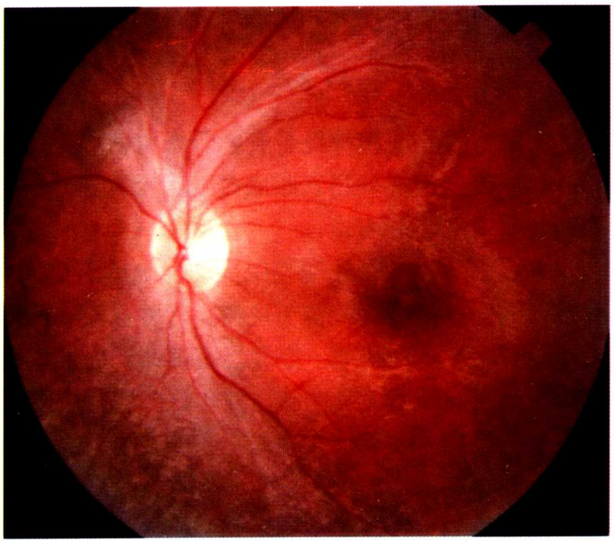


图 10-1　视神经眶内段严重震荡（低位震荡）后下行性视神经萎缩

男，39岁，墙壁倒塌，头部受压，左侧着地，昏迷近48小时，清醒后发现左眼失明。CT扫描未发现颅底及视神经骨管骨折。右眼视力、视野正常，左眼光觉消失。本片摄于伤后35天。视乳头苍白、境界欠清，附近视网膜血管有白鞘。

2．**视神经鞘膜内出血**（intravaginal hemorrhage of the optic nerve）　多见颅内外伤或颅底骨折。出血位于视神经硬鞘膜或蛛网膜下。检眼镜下可见视乳头水肿，紧靠视乳头边缘有环状或眉月状暗红色出血；视网膜静脉充盈迂曲，静脉旁偶有火焰状或线状出血斑（图10-2，10-3）。视乳头萎缩及视功能障碍程度与视神经纤维损害程度成正比，视神经萎缩通常发现于伤后3～4周。视乳头完全或部分苍白，视功能完全消失或有向心性视野狭窄、中心暗点、哑铃状暗点、象限性缺损。

视神经钝锉伤（contusion of the optic nerve）常由神经外科会诊或转诊而来，多有颅内出血、脑水肿、颅骨骨折等症状与体征。加上眼底所见，诊断并不困难。

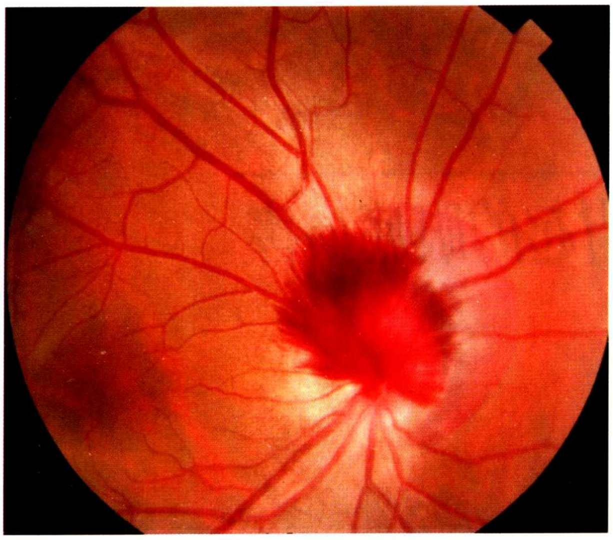


图 10-2 视神经挫伤后视乳头面及鼻侧视网膜下出血

男，22 岁，右眼眶被车把冲击后视力高度不良 2 天。视力 0.01 。CT 扫描右侧视神经骨管无骨折。

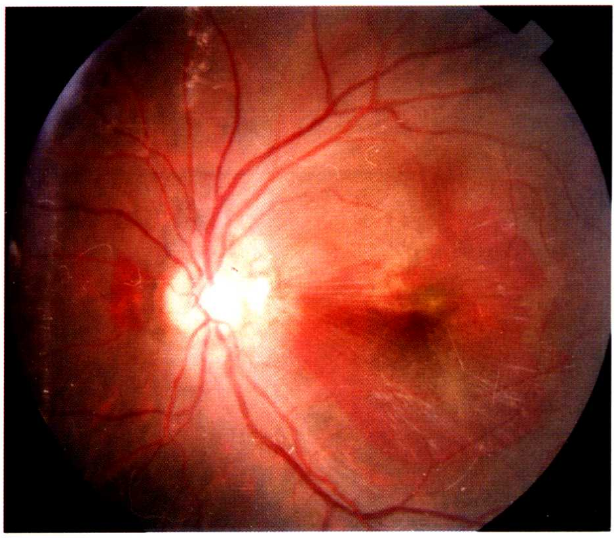


图 10-3 视神经挫伤后视乳头水肿，视乳头鼻侧及黄斑视网膜下出血

男，10 岁，左眼眶被乒乓球拍击伤，视力高度不良已 17 天，视力 0.04 。X 线片示视神经骨管无骨折。

如果患者伤后处于昏迷状态，无法作视力、视野检查时，VEP 有助于视功能预后的估计，VEP 熄灭者预后不良。

伤后初期，如无全身禁忌，可用甲基强的松龙 500mg 静脉滴注（儿童按 10mg/kg 计），每日 1 ~ 2 次，连续 2 ~ 3 日；亦可用 50% 葡萄糖 40ml 加维生素 C 1g 静脉注射，每日 1 ~ 2 次，其目的都是减轻视神经的组织水肿、压迫，以改善局部循环（血循环和轴浆流）。为此，有人更主张只要视力尚有残存，可立即施行视神经骨管开放减压术。另外，维生素 B_1、B_6、B_{12}、芦丁等支持药物亦可选用。一旦发现视神经萎缩，按视神经萎缩治疗。但疗效常不可靠。

二、视神经断裂

眼眶、颅底或视神经骨管的骨折片，以及锐器刺入眶内（如刀、剪、钢笔、树枝尖端等等），常可切断部分或全部视神经。眼底改变因视神经断裂（fracture of the optic nerve）距球后的位置及是否系部分或完全断裂而异。

邻近眼球者（在视网膜中央动静脉进出视神经之前方），眼底可见大片视网膜多层次出血，视网膜动脉狭细，静脉迂曲；整个视网膜水肿混浊（图10-4，10-5）。但多数情况下因同时有玻璃体积血，眼底不能见到。病程晚期，亦即当玻璃体积血及视网膜出血、水肿混浊消失后，出现玻璃体增生膜、弥漫性脉络膜视网膜萎缩及动脉白线化、静脉极度细窄或白线化。视乳头全部（视神经全断裂）或大部（部分断裂）苍白。视功能损害总是严重的，大多完全失明或仅存光感。瞳孔直接光反射消失或极度迟钝，间接反射存在。

断裂发生于视网膜中央动静脉出入视神经处以后时，眼底所见，并不如前者明显。晚期亦可见视乳头与脉络膜视网膜萎缩，视网膜动静脉管径变细，视功能毁灭。

视神经断裂病例不少见到因球后血肿而引起眼球突出，怀疑有眶内异物存留时，作B型超声波检查或 X 射线眼眶摄片，如为有机物（竹木断片）必须设法取出，以免发生反应性或感染性炎症。如为碎石、玻璃碎片及化学稳定性较大的金属异物（铅质气枪子弹等）可不必处理。从理论上说，铜、铁（或其含铜、铁量高的合金）亦以取出为佳，但即使磁性很强的铁异物，成功的机会也并不乐观。

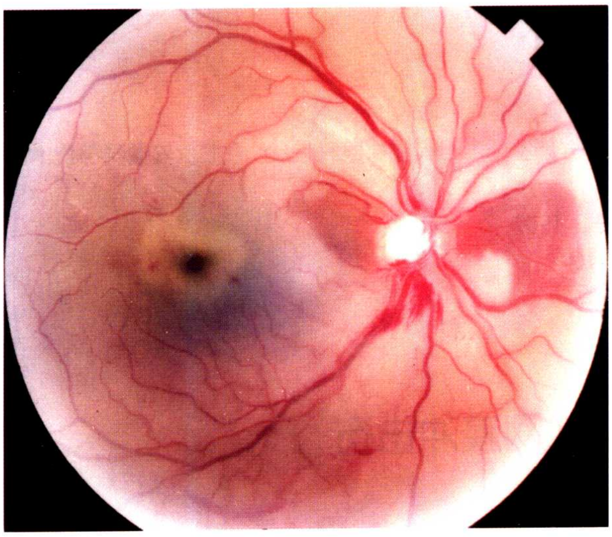


图 10-4　视神经眶内段断裂

男，17岁。右眼眶被树枝尖刺伤，失明4天。CT扫描眶深部有血肿，视神经骨管无骨折。眼球轻度突出，转动受限，瞳孔散大，直接光反射（—）；间接（+）。

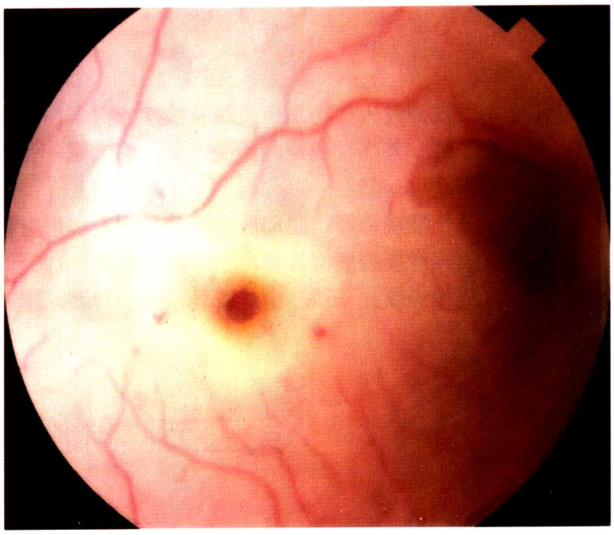


图 10-5　上例（图 10-4）后极部眼底

黄斑水肿混浊，中心凹呈樱桃红斑，系视网膜水肿混浊所致。

三、视神经撕脱

视神经撕脱（evulsion of the optic nerve）是指视乳头的撕脱，亦即视神经球内段连同巩膜筛板自巩膜管脱出。其原因有：①钝力作用于眼球，球内发生爆破力，使球壁最薄处的巩膜筛板破裂；②来自眼球侧面的冲击，使眼球极度转动或移向前方，这种突然又强烈的牵拉，导致视乳头边缘撕裂。撕裂所以大多发生于视乳头边缘的原因，可能与该处视神经节细胞轴突裸露，缺乏外膜保护有关；撕裂后，神经纤维在视神经鞘内退缩，而视神经鞘因有弹性，仍保持连续。

检眼镜下，因撕裂伤的程度而有不同改变，完全撕脱均伴有玻璃体积血。早期情况无法看到。待能够透见时，已属后期改变，视乳头呈灰黑色孔穴状，视网膜混浊与大片出血，视网膜血管全部或部分隐匿，最后孔穴处为灰白色机化物充填，周围脉络膜视网膜萎缩，色素增生，玻璃体内有大片机化膜团块，视网膜血管（特别是动脉）白线化。部分撕脱眼底尚未被出血完全遮盖者，可见视乳头一部分呈灰黑色凹陷，边缘有色素增生，附近视网膜混浊、出血，视网膜血管细窄，呈屈膝状消失于凹陷边缘。晚期所见，如同完全撕脱，仅范围局限在撕脱一侧而已。（图 10-6）

完全性撕脱时，视力完全消失，无任何治疗方法。部分性撕脱除受伤相应侧视野缺损外，其余部分亦有显著障碍，可试用维生素 B 族药及能量合剂，疗效并不可靠。

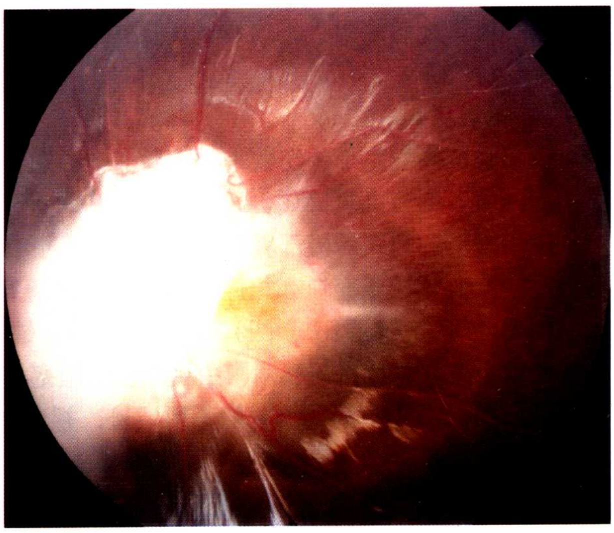


图 10-6　视神经撕脱（部分性）

男，5岁。左眼被牛角戳伤3个月。视力消失，瞳孔散大，直接光反射（-）；间接（+）

主要参考文献

1 欧阳学剑．视神经钝挫伤发病机制及治疗的探索．眼外伤职业眼病杂志，1989，11：150
2 方严，赵长龙．外伤性视神经病变．见：魏文斌，张晓峰，方严主编：当代临床眼科进展．合肥：安徽科学技术出版社，1998.399-405
3 刘来生．外伤性视神经、眼动脉全断离一例．实用眼科杂志，1989，7：311
4 齐锡森．视神经撕裂病例报告．中华眼科杂志，1965，12：160
5 周开宁．视神经撕脱一例．中华眼科杂志，1985，21：180

第二节 脉络膜及视网膜冲击伤

一、视网膜震荡

眼球钝性外伤引起的视网膜震荡（commotio retinae），有非直达性与直达性两种（郑宝仁，1977）。

钝力冲击眼球前段，压力波经球内间质传递，作用于后极部，导致黄斑水肿混浊，是最常见的非直达性视网膜震荡。因Berlin于1873年首先提出，故又称为Berlin水肿。如钝力冲击于眼球侧方（未致球壁破裂），在钝力直接作用部位相应处视网膜，见有圆形或放射状大片灰白色水肿混浊，称为直达性视网膜震荡。同时在其对侧的视网膜发生轻度水肿混浊，亦属非直达性视网膜震荡。但眼球受眶骨保护，侧位钝伤的机会，远比眼球前段为少，而且此种损害在视网膜周边，一般对视力影响不大，常被忽略。

【发病机制】

目前多数学者认为震荡由视网膜脉络膜血循环紊乱所致。视网膜血管及其下的脉络膜血管在钝力非直达性或直达性作用下，开始发生强烈痉挛，随后又立即发生麻痹性扩张，引起水肿渗出。眼球后极部，视网膜小血管与脉络膜毛细血管的极度扩张，已为Roscin在一例外伤后48小时死亡病例的病理检查中证实。

【临床表现】

视网膜震荡发生于外伤数小时之后，中心视力损害因黄斑水肿程度而异，轻者接近正常，有变视或小视症，重者则有高度障碍。

检眼镜下，眼底后极部乳白色混浊，黄斑更为突出。这是由于黄斑视网膜下脉络膜毛细血管非常丰富，反应性血管扩张充血亦相应显著，加上黄斑有较厚的 Henle 纤维，漏出液能大量蓄积所致。在黄斑中央无血管区（黄斑中心凹），视网膜菲薄，缺乏水肿层次，因此仍露出脉络膜色泽，在周围乳白色混浊的烘托下，呈现出与视网膜中央动脉干阻塞相似的樱桃红斑（cherry red spot）。视网膜水肿混浊，经数日至数周内逐渐消退，一般不留痕迹，视力亦随之恢复（图 10-7,10-8 ）

【治疗】

除嘱患者安静休息外，用50%葡萄糖（20～40ml）加入维生素C（0.5 ～1g）静脉注射，每日1～2次。芦丁内服（40mg，每日3次），伤后早期可内服强的松（20～30 mg，日1次，晨8时前顿服，目的在于减少毛细血管渗漏）。

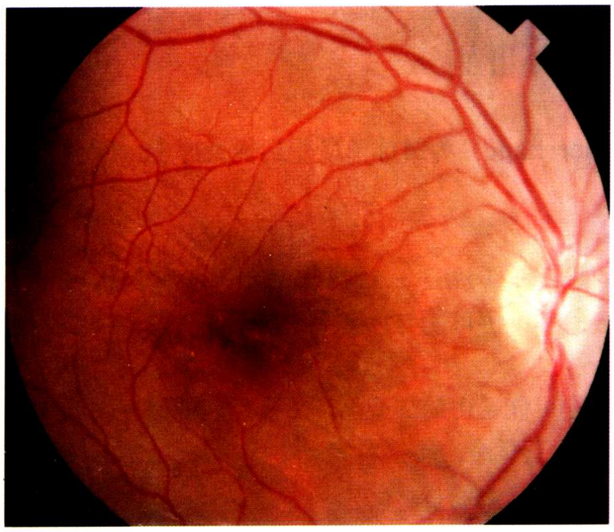


图 10-7　视网膜震荡（Berlin 水肿）

男，26 岁，右眼被钝器击伤 10 天，视力 0.4 。Amsler 表检查（+），小视症（+），黄斑水肿混浊，有放射状皱褶。

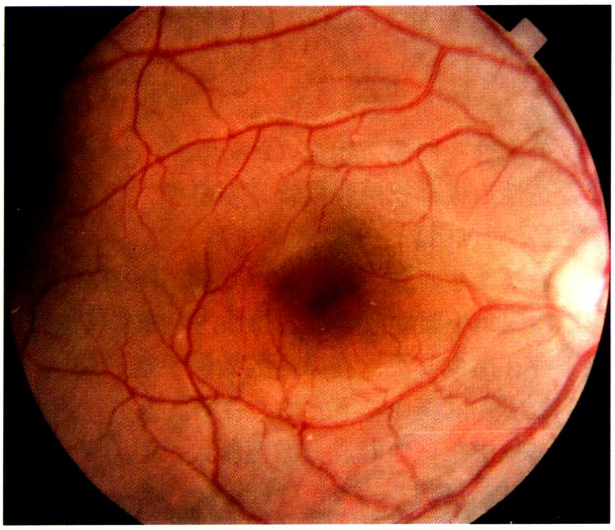


图 10-8　视网膜震荡（Berlin 水肿）

男，26岁，右眼被拳击伤4天。视力 = 0.04 。黄斑水肿混浊。中心凹处隐约可见暗红色圆斑（樱桃红斑）。Hruby 镜光切线检查，水肿混浊区微微隆起，中心凹处切线无中断。经治疗及休息一个月后，眼底恢复正常。视力 = 1.0 。

二、Haab 外伤性黄斑病变

Haab 外伤性黄斑病变（Habb's injury of the macular）是黄斑下脉络膜毛细血管层损害后，发生明显的视网膜色素上皮层变性（Haab，1888，Wagermann，1910）。与视网膜非直达性震荡（Berlin 水肿）同样由眼球前段受到钝力冲击所引起。但程度上比前者严重，中心视力损害难以恢复。

检眼镜下，在受伤初时，黄斑暗红色混浊，其间杂有尘埃状色素点及放射状排列的微细皱褶。其后，形态不规则的暗红色斑变得比较明显，在暗红色背景上还可见到灰黄色或带有红色簇状集结的小斑点。暗红色斑周边处有色素沉着（图 10-9）。2 ~ 3 个月后，因色素上皮色素游离脱失而成灰白色及杂有色素的斑驳状萎缩病灶。通过萎缩病灶处可以透见脉络膜血管。有些病例，病灶经数年之后变成致密白色（Praum, 1899）或橙黄色（小口忠太，1944）的线条状斑纹。Dimmer（1921）所述病例中，还伴有视乳头颞侧苍白。

至今尚无有效治疗，病程开始阶段可参考视网膜震荡的治疗。

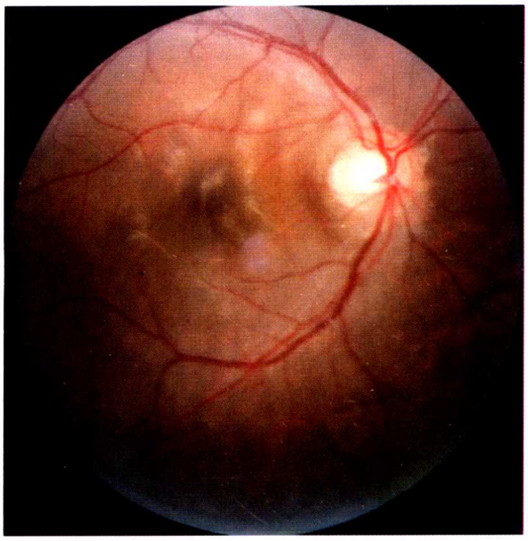


图 10-9　Haab 外伤性黄斑病变

男，23 岁。左眼被茶杯击伤 40 天。视力 0.1 。玻璃体轻度混浊，黄斑视网膜条状瘢痕混浊。检影有 − 1.00D Sph ≈ − 0.75D Cy1 × 80°（TABO）的复性近视斜轴散光，但不能矫正。

三、外伤性视网膜下出血

外伤性视网膜下出血（traumatic subretinal hemorrhage）为眼球前段受到钝力冲击，所引起的非直达性后极部视网膜损害。不多见。

【发病机制】

尚不明了。作者于1980年，报道安徽医科大学眼科教研室1965 ~ 1978年间所遇本病7例7眼时，曾以检眼镜下眼底改变命名为外伤性蜂窝状视网膜病变，并推测可能与色素上皮层下或（及）神经上皮层下存在出血有关，在以后的病例中经FFA所证实。

位于视网膜血管下方的大片黄白色类似蜂窝状斑块，可能是由局部微循环障碍引起的渗出，或出血吸收过程中某些血液成分游离所致。但因无病理组织学检查机会，不能肯定。

【临床表现】

视力严重损害出现于受伤当时，自眼前指数至0.1不等。眼底初时在黄斑及（或）其附近呈暗红色，表面有雾样混浊，1 ~ 2天后，变成灰黄色，5 ~ 6天后，成为蜂窝状黄白色圆形或类圆形病灶，并逐渐扩大。在黄白色病灶出现和扩大的同时，视力却有所好转，有变视症，Amsler表检查阳性；中央视野有与病灶相应的相对绝对暗点，周边视野正常。裂隙灯显微镜加前置镜检查，见此种蜂窝状病灶由黄白色小斑点簇聚而成，其间杂有少量浅棕色色素，有的病例还可见到出血斑。视网膜血管行经其上无明显移位，病灶边缘有暗红色轮晕。四周视网膜一般无改变，偶然可见放射状或水平排列的微细皱褶（图10-10）。蜂窝状病灶在数月内缓慢吸收，最后全部消失，遗留大理石样色素紊乱，中心反射光出现，视功能可完全恢复。

外伤性视网膜下出血，可伴发于脉络膜裂伤和黄斑裂伤（不是黄斑裂孔）。此种情况可能与钝力作用于眼球前段的面积、方向、以及某一着力点力的大小有关。

FFA：蜂窝状黄白色病灶处荧光遮蔽，视网膜动静脉充盈时间正常，无渗漏，管壁亦无染色（图10-11）。病程后期（蜂窝状病灶消失后），有少数斑点状透见荧光。

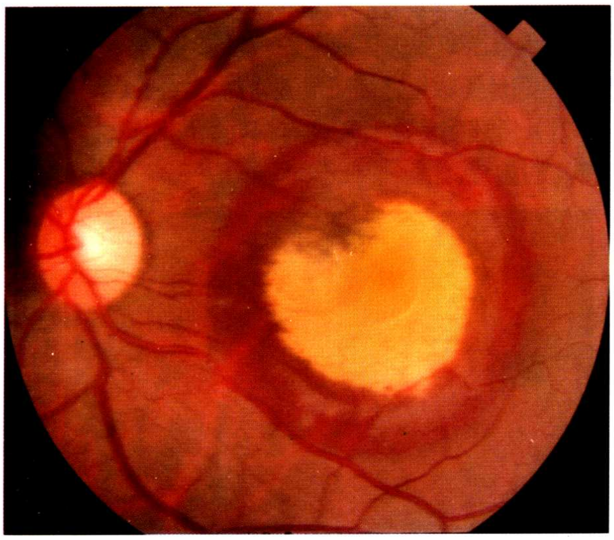


图10-10　外伤性视网膜下出血

女，26岁，左眼被排球击伤20余天。受伤当时，视力高度不良，仅能辨别指数，以后渐有好转。就诊时视力0.2。中央视野有15°盘状相对暗点，该病例经治疗后视力缓慢增进，末次随访（病程10个月）视力恢复至0.8，中央相对暗点消失，黄斑及其周围遗留大理石斑纹状的色素。

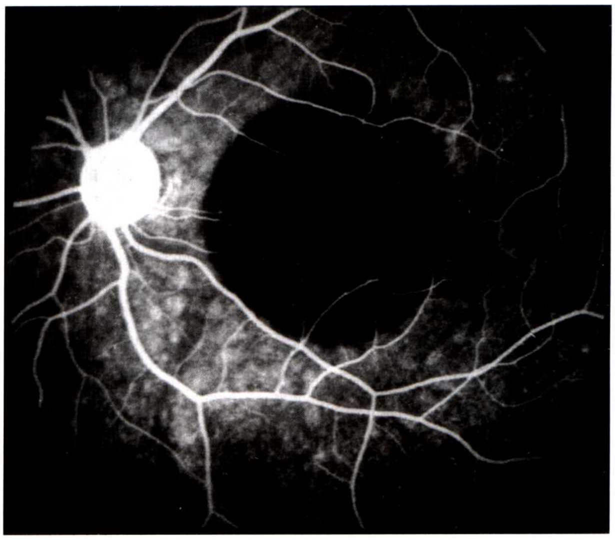


图10-11　图10-10的初诊时的FFA片（造影677.8秒）

自开始至15分钟的整个造影过程，脉络膜荧光被出血病灶遮蔽

【诊断与鉴别诊断】

根据眼球前段钝力外伤史、眼底特殊改变（包括FFA所见）及病程演变等予以诊断。此外，尚须与Berlin水肿及Haab外伤性黄斑病变鉴别；本病眼底改变远比Berlin水肿严重，黄斑中央无血管区见不到樱桃红斑，蜂窝状黄白色病灶消退及视功能恢复时间亦大为缓慢，本病与Haab外伤性黄斑病变的相异处在于：①前者视力表视力可完全或接近恢复，后者是不可逆的；②眼底均有严重改变，但形态差别甚大，最后结果亦迥异。前者经过数月后可以消失而仅留痕迹，后者则终于形成永久性的萎缩区。

【治疗】

为了促进视网膜下出血及渗出吸收，可用50%葡萄糖40ml加维生素C 1g，静脉注射，每日1～2次。芦丁或羟化芦丁内服。同时亦可应用中药煎剂内服：病程之初（伤后半个月内）用生地白芨方（生地黄15g、白芨15g、白茅根30g、槐花15g、仙鹤草15g、藕节炭15g、侧柏炭10g，水煎，于一日内分两次温顺）；病程逾半月，出血（视网膜或其下）未见加重，改活血祛瘀剂（生地黄10g、赤芍10g、川芎3～4.5g、当归尾10g、槐花15g、柴胡6g、桃仁10g、丹皮12g、田三七10～15g、丹参15g，水煎，于一日内分两次温服，30剂为一疗程，可连续数疗程，至视网膜下积血完全消失为止）。

四、外伤性黄斑裂孔与裂伤

外伤性黄斑裂孔与裂伤（traumatic macular hole and rupture）由于黄斑中央无血管区（黄斑中心凹）组织结构上的特殊性，当眼球前段受到钝力冲击后可以直接破裂形成裂孔，亦可因Berlin水肿持续不退，由囊样水肿发展为囊样变性，终于导致裂孔形成（macular hole），严格地说，中心凹是黄斑的中央部分，应称为黄斑中心凹裂孔。

检眼镜下，裂孔呈正圆形或类圆形大小约1/3～1/2PD。在深红色底面上有少数黄色小点（small yellow deposit），此种小点被臆测为色素上皮结节样增生或是吞噬脂褐素的巨噬细胞。孔缘有狭窄的灰色轮晕（gray halo），裂隙灯显微镜检查光切线在裂孔处中断（图10-12，10-13）。Watzke征阳性。

FFA在裂孔形成之初，无异常改变。经过相当时间后，由于其下色素上皮废用性萎缩而有透见荧光（即 Schatz 所称的窗样缺损）。

黄斑裂孔一旦形成，中心视力受到不可逆性严重损害，如果玻璃体正常，无视网膜脱离迹象者，不必处理。如见有裂孔周围或眼底下方低位视网膜脱离者，可考虑手术或激光光凝（裂孔周缘，但应避开孔缘鼻上侧，以免影响其旁中心注视），亦可考虑玻璃体手术。

黄斑裂伤（macular rupture）常伴发于黄斑出血，与裂孔不仅形态相异，更因出血等因素的刺激，

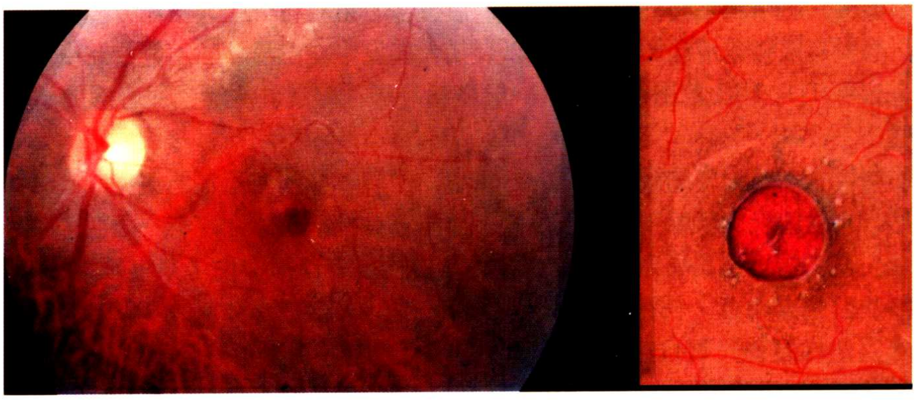


图10-12　外伤性黄斑裂孔（右图为裂孔放大后所见）

男，37岁，打篮球时不慎碰伤左眼，视力障碍30多天，就诊时视力0.08；侧视略感清楚（0.12），中央视野5°左右实性绝对暗点，黄斑裂缘孔有轮晕。视乳头颞上方有一片灰白色机化膜及色素增生。推测眼球受伤时该处曾有出血。

引起支持组织反应性增生，故在检眼镜下见到灰黄色致密斑块，斑块通常呈楔状或条状，和裂孔不能自行修复的情况有所不同（图 10-14）。如上所述理由，严格地说应称作黄斑中心凹裂伤。

裂伤对中心视力损害严重，也是不可逆的（偏离中心小凹者可望部分恢复）。自行修复后已是病理痊愈，所以不必处理。

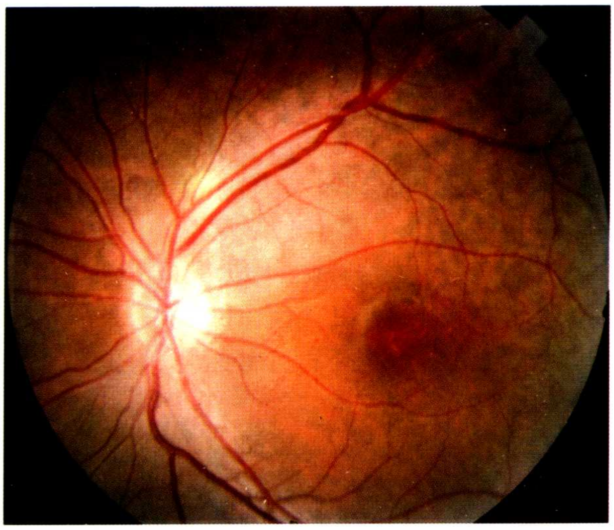


图 10-13 外伤性黄斑裂孔

男，21 岁，左眼被石块击伤 22 天，Hruby 镜光切线检查，裂孔处切线中断，裂孔周围有轮晕。Watzke 征（+），视力 1 尺指数。侧视时增至1m指数。下侧周边眼底未见低位视网膜脱离。半年后复诊，视力、眼底无改变。

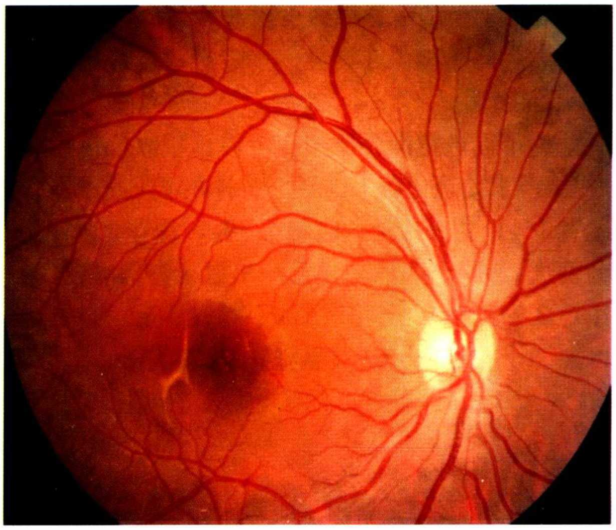


图 10-14 黄斑裂伤

男，26岁。右眼被啤酒瓶盖击伤32天，视力0.1，不能矫正。Amsler表（+）。中心凹颞侧有一倒“Y”字形黄白色瘢痕。中心凹有 4 ~ 5 个渗出小点。

五、脉络膜裂伤

脉络膜裂伤（rupture of the choroid）亦分直达性与非直达性两种。前者少有，后者则经常可以见到。

【发病机制】

直达性者，钝力来自眼球侧面，例如枪弹迅速穿过眼眶、眶骨骨折等（由枪弹引起者曾称为弹伤性脉络膜视网膜炎，chorioretinitis sclopetaria）。非直达性者，钝力来自眼球前段，眼球因受压变扁，赤道部巩膜突然膨出。脉络膜也在巩膜内面滑动，后极部脉络膜与巩膜联系比较固定；赤道部稍后处亦因有涡状静脉，很少有收缩或滑动的余地，所以裂伤大多发生在能滑动和不能滑动交界处；这是裂伤常发生于距视乳头边缘 1 ~ 2PD 范围内、裂口一般呈新月形、与视乳头缘呈同心圆的解剖学基础。

【临床表现】

脉络膜裂伤均伴有不同程度的眼底出血，严重者，因玻璃体积血而不能透见眼底，等到玻璃体积血消退后才能查见。直达性裂伤起始于外力作用处，如同石片投于薄冰上，有一个白色中心，从中心分出无数树枝状纹理，其尖端可达黄斑附近，称为树枝状裂伤或多角形裂伤（郑宝仁，1977）。非直达性裂伤口呈新月形，灰白色或白色，与视乳头缘呈同心圆，已如前述，裂口长短不等，占1/4 ~ 1/2圆周。无论直达性与非直达性裂伤，裂口边缘均有出血及色素增生。出血可逐渐吸收，而色素增生则是永恒的。（图 10-15，10-16，10-17，10-18，10-19 ）

脉络膜裂伤势必累及视网膜。对中心视力和视野的改变因脉络膜裂伤位置与视网膜损害程度而异。如裂伤纵贯于黄斑中心，或视乳头-黄斑之间，则中心视力呈现不可逆性急剧下降。如裂伤位于黄斑颞侧或视乳头鼻侧，中心视力尚可残存，但有相应的视野缺损。

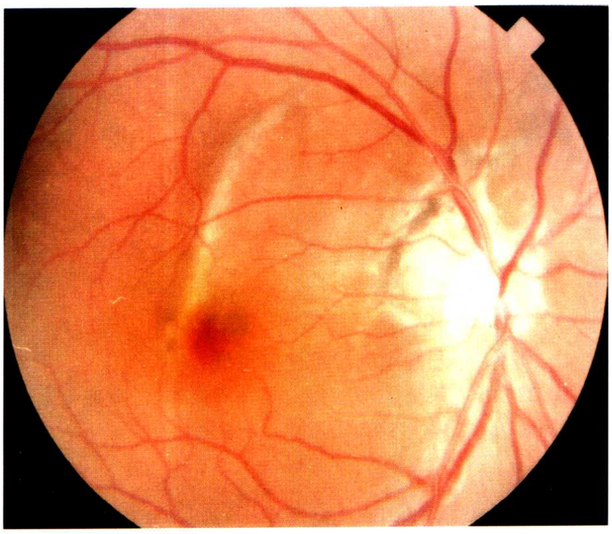


图 10-15 脉络膜裂伤

男，30 岁。右眼被拳击伤 15 天。视力 0.06 。视乳头颞侧有以视乳头缘为同心圆的两条脉络膜孤形裂伤。外侧裂伤下端累及黄斑中心凹。裂伤处巩膜暴露及色素沉着。FFA 可见巩膜着色，色素沉着处荧光掩盖。

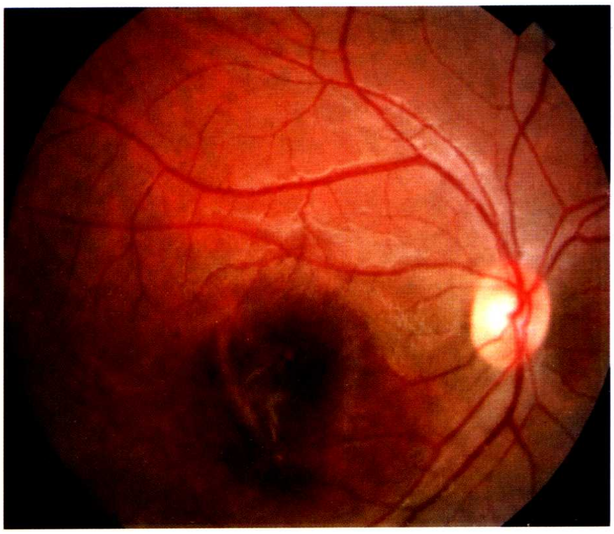


图 10-16 脉络膜裂伤

男，20岁，右眼被钝物击伤已3年。视力0.1，不能矫正。紧靠黄斑中心凹颞侧，有一弧形脉络膜裂伤。

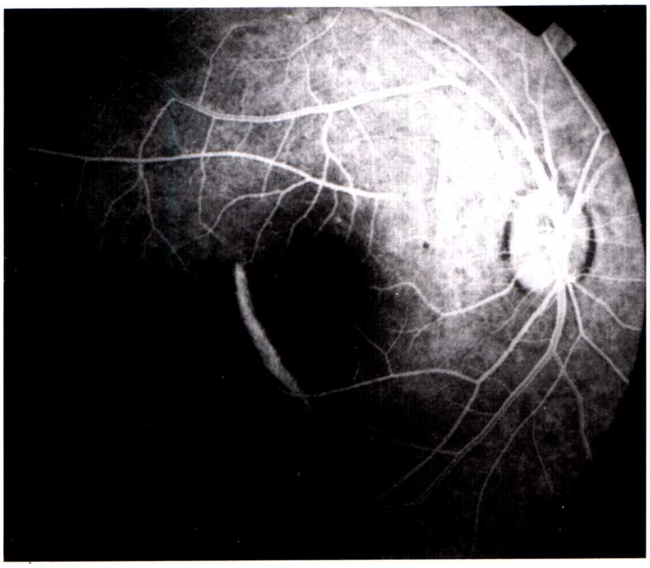


图 10-17 图 10-16 的 FFA 片（造影 16.4 秒）

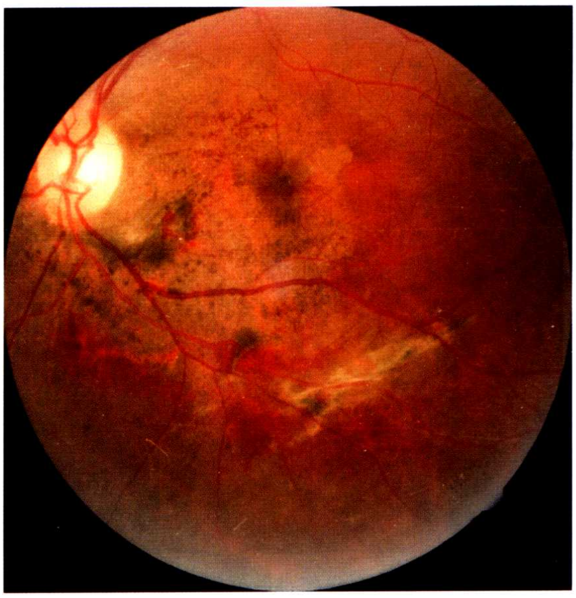


图 10-18 脉络膜裂伤及脉络膜萎缩

男，17岁。左眼被弹弓打伤1个月。视力0.1，不能矫正。眼底可见大片脉络膜萎缩，色素游离，颞下方有一脉络膜裂伤，附近有出血。

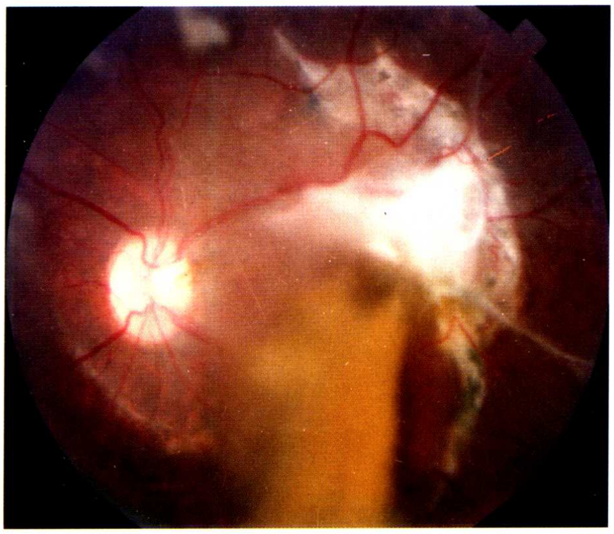


图 10-19 脉络膜裂伤、玻璃体内陈旧性出血及机化膜形成

男，22 岁，左眼被拳击伤月余。视力眼前手动。眼底可见脉络膜裂伤、玻璃体内陈旧性出血及机化膜。

【病理】

脉络膜裂口处血管消失，脉络膜结构不见或仅有少量残留，其表面视网膜神经上皮层组织可基本完整，裂口边缘色素上皮增生。

【治疗】

脉络膜裂伤无法治疗。仅能对症处理，如促进出血吸收等。

六、外伤性脉络膜缺血

外伤性脉络膜缺血（traumatic choroidal ischemia）即三角综合征（triangle syndrome），约80%发生于眼球钝挫伤，眼球前方受钝力冲击时产生的应力，作用于后极部球壁，使脉络膜某一动脉支发生剧烈痉挛而阻塞；该分支远端脉络膜缺血，受其血流供应的视网膜色素上皮层及神经上皮层外层因血供中断而出现坏死。眼底在病程初期可见病变区内有视网膜水肿混浊，散在性渗出斑和出血斑，视网膜血管扩张迂曲。经过一段时间后，出血逐渐吸收，水肿消退，出现色素斑块。最后形成尖端朝向后极部的扇形脉络膜视网膜萎缩（图 10-20，10-21），常伴有机化膜。缺血区的大小，与阻塞动脉支的大小成



图 10-20A 外伤性脉络膜缺血（三角综合征）

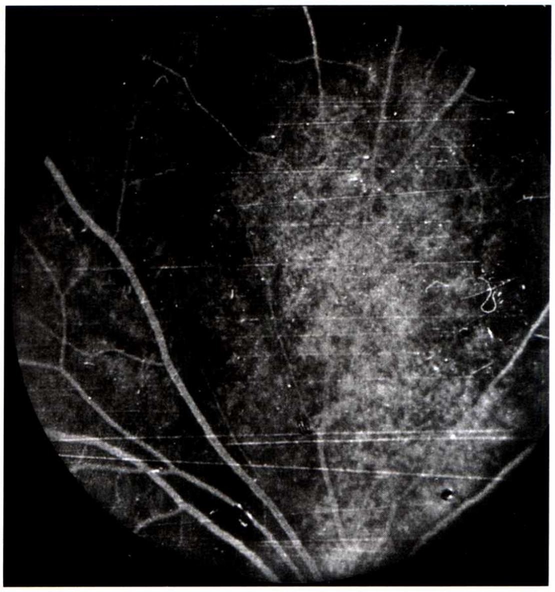


图 10-20B 图 10-19 的 FFA 片

正比。FFA检查所见：病程初期，缺血区呈低荧光，视网膜动－静脉期延长，病变边缘处有荧光渗漏。病程 2 个月后，视网膜下可因新生血管形成而出现渗漏。病程晚期则为境界清晰的低荧光区。视功能检查，有与病变区相对应的扇形视野缺损，中心视力则因黄斑是否累及而异。

三角综合征的药物治疗：发病之初，为了缓解血管痉挛可用中药丹参、广地龙各15g水煎服，每日2剂。当眼底有视网膜水肿、渗出并有出血时，一般用维生素 C、芦丁、安络血等毛细血管加强剂，以减少血管渗漏。水肿渗出严重时用高渗性脱水剂（如 50% 葡萄糖 40ml 内加入维生素 C1000 mg 静脉注射，每日 1 ~ 2 次），亦可酌用糖皮质激素（如强的松 10 ~ 15mg，每晨 8 时前顿服）；激素的应用也是为了降低毛细血管通透性。

如果病变区出现视网膜下新生血管，应及早进行激光光凝。

改善微循环与减低毛细血管渗漏的活血祛淤中药对本病有一定作用，如四物汤（生地黄15g、当归15g、川芎6g、赤芍10g）加槐花15g、田三七10g，水煎，于一日内分两次温服。谷万章等报道用葛根煎服或葛根素肌肉注射，有良好疗效。

非外伤性三角综合征的治疗，原则上与外伤性相同。

七、外伤性眼底出血

钝性外伤可引起各种各样的外伤性眼底出血（traumatic hemorrhage of the fundus），包括视网膜内出血（视网膜前出血、视网膜神经纤维层出血、外丛状层出血、神经上皮层下出血）及玻璃体内积血、色素上皮层下脉络膜出血（参阅本节之三）等。（图 10-21）

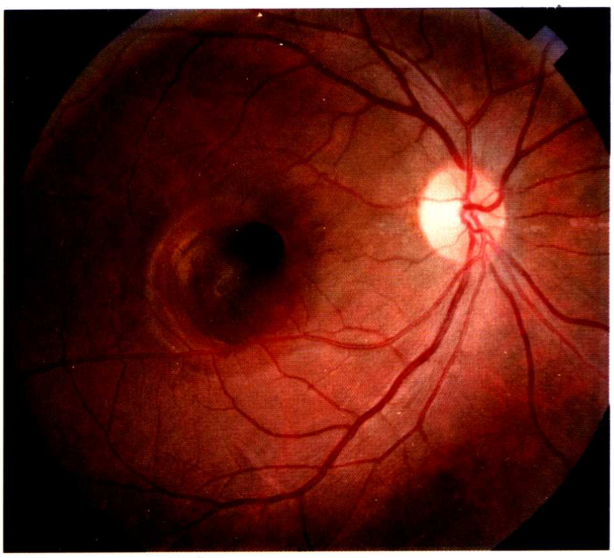


图 10-21 外伤性黄斑视网膜浅层及深层出血

女，31 岁，右眼被钝物击伤 7 天。视力 0.02（侧视）。黄斑视网膜深层出血及前出血，隐约可见液平面，黄斑周围水肿，视乳头下方 2.5PD 处有一视网膜浅层出血，约 0.3PD。

眼底出血是一种体征，并不是独立的疾病。治疗为对症治疗，在出血当时，可用中、西止血药物。进入玻璃体积血如经久（三个月左右）不能完全吸收，有形成范围广泛的机化膜或增生性玻璃体视网膜病变危险时，可以考虑玻璃体切割术。

主要参考文献

1 黄叔仁. 外伤性蜂窝状视网膜病变及其中西医结合治疗. 中华眼科杂志，1980，16：235
2 邹本宝. 眼球挫伤 212 例统计分析. 中华眼科杂志，1979，15：96
3 朱鹏汉. 外伤性黄斑部孔洞症二例. 中华眼科杂志，1954，4：52
4 Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases. Diagnosis and Treatment. St Louis: CV Mosby Co, 1987, 552

5 Duke-Elder WS .System of Ophthalmology, Vol XIV. London: Kimpton, 1972, 172
6 大橋孝平. ハーブ氏外傷性黄斑病. 日本眼科全書第五卷第三册（第三分册）. 東京: 金原出版株式会社, 1953.357

第三节 眼内异物

眼内异物（intraocular foreignbody）见于眼球穿孔性外伤。异物有金属性和非金属性，金属性又分磁性（铁及其合金）与非磁性（如铜、铜合金、铝、铅等）两类。临床上以铁质异物最多见，约为全部病例的80% ~ 90%（夏瑞南，1989）。本节所指眼球内异物，不包括前房、晶状体、虹膜睫状体等眼球前段的异物在内。

【临床表现】

临床表现，因异物穿过眼球壁的位置、异物种类、大小、硬度、距离、速度、锐利程度以及是否发生感染等而有显著不同。倘若角膜、晶状体有水肿混浊，前房、玻璃体有积血或渗出时，眼底无法窥见；只有在异物体积较小，上述角膜等屈光间质透明或比较透明时，才能从检眼镜或裂隙灯显微镜（加三面镜）下看到眼底改变。

异物可悬浮于玻璃体内，亦可附着于视网膜表面，或嵌塞于视网膜、视乳头、脉络膜、巩膜内，甚至穿破眼球壁穿出球外（双重穿孔）。新鲜的创伤，异物周围有出血。经过较长时间后，则异物常为灰白色半透明或不透明的膜样物包绕（图 10-22）。视网膜损伤处为结缔组织修复充填，成灰白色膜，边缘有色素增生。玻璃体常有液化、混浊。玻璃体和视网膜出血，最后形成机化条索，称为外伤性增生膜，可由此而引起牵拉性视网膜脱离。

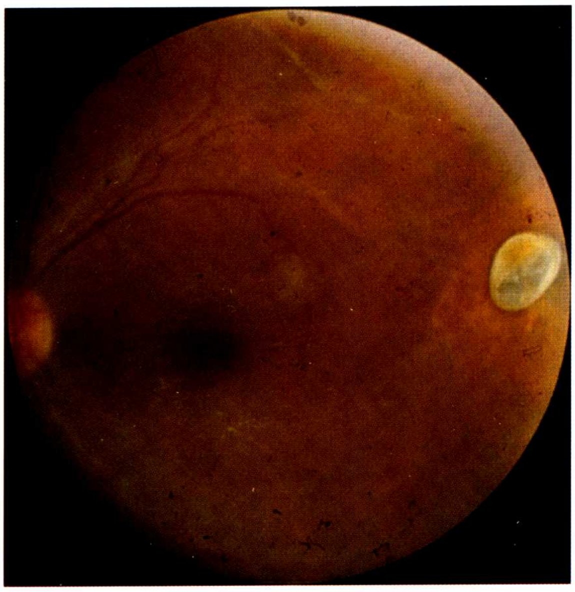


图 10-22 左眼球内异物（铁）

男，27岁，左眼被铁片（三号碳钢）穿入2月余。视力0.7。伤者不愿手术。本图可见眼底颞侧边缘处铁异物，已被囊膜包围。

眼内异物晚期眼底改变，视异物性质而异。如玻璃、石屑等除上述所见外，一般不再有进一步损害。金属异物，特别是含有铁、铜成分的异物，常因其氧化分解，产生毒性作用。

1. 铁质沉着症（siderosis bulbi） 眼球内铁质异物存留较久（数月至 1、2 年），铁离子与组织蛋白结合成为铁蛋白化合物，可弥散于所有眼内组织，称为眼球铁质沉着（siderosis bulbi）。视网膜最易累及，铁质沉着于视网膜内层，神经纤维层萎缩并有色素上皮层色素增生及游离。检眼镜下类似视网膜色素变性（继发性视网膜色素变性）。患者亦有视野向心性狭窄及夜盲，终于完全失明。除眼底改变外，尚有虹膜变色（铁锈色）、瞳孔光反射迟钝（瞳孔括约肌及散大肌内铁质沉着）、晶状体前囊下有分布均匀的棕色小点等。如前房角功能遭受损害，可引起继发性青光眼。

2. 铜质沉着症（chalcosis bulbi） 眼球内铜异物（特别是纯铜或含铜量高于 60% 的铜合金）氧

化分解后，可引起眼球内组织急性非细菌性化脓性炎症，终于导致眼球萎缩。含铜量低或体积微小者，炎症反应较轻、铜质缓慢扩散引起铜沉着症。视网膜血管壁有金黄色反光点，周围有淡黄色硬性渗出斑。异物如果附着于视网膜，在异物附近视网膜呈灰绿色。

铜质沉着症时，患眼角膜周边部后弹力膜处有黄绿色密集的小点，呈环状，是即Kayser-Fleischer环（与肝豆状核变性时铜代谢障碍所致的双眼Kayser-Fleischer环性质相同），角膜内皮层可见金黄色光亮小点，晶状体瞳孔领前囊下皮层内有密集粉末状小点，周边部有色彩斑斓的花瓣状混浊（葵花状白内障）。

【诊断】

诊断主要依据外伤史及上述各种临床表现。由于球内异物大多伴有屈光间质混浊、如不能透见眼底，可应用超声波探查、X 线摄片、CT 扫描等，予以确定眼内有无异物及其存在位置。

【治疗】

新鲜的外伤，无论何种眼内异物，一经确诊，应立即应用广谱抗生素以控制细菌感染；并需注射破伤风抗毒素（tetanus antitioxin, TAT）以预防破伤风（在五年内曾作破伤风类毒素teanus toxoid,TT，全程预防注射者，不必用 TAT，改用 TT 0.5ml）。此外，各种对症处理，也是必要的；如整复缝合创口（不能有虹膜等眼内组织嵌顿）、止血剂、皮质激素或非甾体消炎剂等。

对化学性质稳定的玻璃、石子、煤炭等异物，一般不必进行异物取出术，手术往往得不偿失。铁或其合金异物均有不同程度磁性，在准确定位后及早取出，以免后患。术式及定位方法，详见手术专著。

铜异物因不具有磁性，不能如铁异物用磁铁吸出，取出困难。可作玻璃体切割术，在直视下取出。

对其他非磁性金属异物（特别是化学性不稳定的异物，如锌、铝等等）；或嵌入视乳头处的异物，在常规方法不能取出时，亦应及早施行玻璃体切割术取出为宜。

已发生眼球铜及铁沉着症者，除设法取出异物之外，还需进行铜或铁离子导出治疗：

1. **去铁敏**（desferal, 即去铁胺，desferoxamin）　为一种氨基化合物，在体内与铁离子络合形成无毒的络合物而从尿液排出。1分子去铁敏能结合3分子铁蛋白和含铁血黄素中的铁离子，但在铁离子已被组织包裹后，则失去疗效。去铁敏可使游离于眼组织中的铁离子与之络合，减少铁离子同玻璃体内粘多糖酸接触，并防止细胞内活性酶的活动。眼科常用其5% ~ 10%水溶液或眼膏点眼，每日4 ~ 6次；亦可肌肉注射，首次 1g，以后每隔 4 小时 0.5g，每日总量不得超过 6g。

2. **依地酸钙钠**（calcium disodium edetate, EDTA-$CaNa_2$）　为依地酸与钙、钠螯合物。常用其葡萄糖水溶液点眼剂（20%EDTA-$CaNa_2$液 5ml 加入 5% 葡萄糖液 35ml 中），每日 4 ~ 6 次。在点眼同时，可配合电离子阴极透入（0.5% 水溶液，每日 1 ~ 2 次）或 0.5% 水溶液 0.5ml（加 2%lidocaine 液 0.3ml ）球结膜下注射，每日一次。亦可口服，（0.5 ~ 1g，于一日内 4 次分服），连用 5 日后停服 2 日，再给药 5 日。有肾病者禁用。

依地酸钙钠对铁、铜离子均有络出作用。

依地酸二钠（disodium edetate, EDTA-Na_2）与依地酸钙的作用基本相似。能和各种重金属及稀土元素的离子结合成稳定的无毒可溶性螯合物而排出于眼外。

3. **铜离子导出疗法**　用直流电疗器使已与组织蛋白结合的铜离子离解并导出眼组织。其作用电极为阴电极，置于点眼麻醉后的球结膜上，阳极置于颞侧皮肤面，电流量 2 ~ 4mA，时间 20 分钟，每日一次，连续 10 日为一疗程，间隔 5 日再作第二疗程，可反复施行，直至眼铜质沉着消失，以免铜离子对眼组织的进一步损害，保存残余视功能。

主要参考文献

1　王文吉．眼内异物．中国眼耳鼻喉科杂志，1998,3: 1
2　彭秀军．眼内铜异物自由基致伤机制的研究．中华医学杂志，1989，69: 344

3 Percival SPB. A decade of intraocular foreign bodies. Br J Ophthalmol, 1972, 56: 454
4 de Juan En Jr, et al. Penetrating ocular injuries. Types of injuries and visual results, Ophthalmology, 1983, 90: 1318

第四节 辐射性视网膜损伤

由电磁波及微波引起的视网膜损伤，称为辐射性视网膜损伤（radioactive injury of the retina），比较多见者有下列数种：

一、日光性黄斑病变与光性黄斑病变

日光中的紫外线大部分被角膜吸收，剩余部分被晶状体、玻璃体吸收，所以紫外线不能到达眼底而引起损害。造成黄斑病变者为日光中波长为400 ~ 760nm的可见光和波长为760 ~ 1050nm的红外线。

日光性黄斑病变发生于观看日蚀者称为日蚀性黄斑病变（ecliptic maculopathy），见于日常生活中者（只要直接凝视太阳或水面及雪地等日光反射，都有可能导致同样损害），则称为日光性黄斑病变（solar maculopathy）。其致病机制均为日光中的可见光和红外线，经过眼屈光间质，聚集于黄斑，被色素上皮吸收后转为热能，灼伤。眼科用的各种激光光凝，也就是利用其中的热效应封闭视网膜裂孔、血管（包括新生血管）以达到治疗某些疾病目的。如波长488 ~ 514.5nm的氩激光、632.8nm的氦氖激光、649.3nm的红宝石激光等，如剂量过大或偏离目标，亦可导致视网膜灼伤。

近20多年来（Noell，1980）发现低强度辐射能，如检眼镜及手术显微镜、眼底照相机等灯光、眼内导光纤维等，过去视为无害的光线，有时也能损伤视细胞，特别是黄斑视细胞，但此等光线在视网膜内所产生的温度，不足以引起灼伤，故特称之为光性黄斑病变（photic maculopathy）。损伤主要机制有热效应和光化学效应等，其中，光化学效应是主要的。光化学效应由视网膜组织的生物化学和分子生物学变化引起，其机制十分复杂，尚待进一步探讨。

【临床表现】

中心视力不同程度减退。朦胧感及畏光。视野检查有中心或旁中心比较性或绝对性暗点，暗点为圆形或椭圆形，视物变形，Amsler 表检查阳性。偶有闪光感和视物变色（红色、黄色或蓝色视）。

检眼镜下病变限于黄斑，轻者仅见黄斑呈暗红色（推测为该处脉络膜毛细血管层充血所致），中心反光消失。重者则开始有灰白色水肿混浊，有时有小出血点，数日后呈典型改变，即中心凹处为黄白色斑点，其边缘环绕有色素紊乱；再重者可致黄斑小裂孔（1/8 ~ 1/5PD），此种裂孔不引起视网膜脱离（Penner，1966）。

【诊断与鉴别诊断】

有观看日蚀或遭受其他强光辐射史，黄斑水肿混浊中杂有小出血点，特别是数日后，中心凹出现黄白色斑点，并环绕着色素紊乱的特征性改变，大多累及双眼，诊断并不困难。单眼者（常为右眼），应与中心性浆液性脉络膜视网膜病变（中浆病）相鉴别。除病史不符外，中浆病在病程之初黄斑为透明的浅脱离，视网膜下液变得混浊至少要在一个月之后，而且绝无出血小点。

【预防与治疗】

本病重在预防，应普及预防知识，绝不可裸眼直接观看日蚀，必须戴用能遮阻绝大部分可见光和红外线的深色保护眼镜。从事海洋、盐场、雪地、防空工作人员，以及炼钢、吹玻璃、电焊工等，亦必须戴用防护眼镜。红外线防护镜分两类：一为吸热型，是加有氧化亚铁的墨绿色玻璃；另一类为反射型，在镜片表面镀上能反射红外线的金属薄膜，常用者如镀铬玻璃。

医生在进行眼底检查（特别在无晶状体眼）和手术时，（尤其人工晶状体植入术时）应尽量注意避

免手术眼的光损伤（例如手术显微镜光照射系统加滤光片，以阻断大于700nm的红外线；小于450nm的蓝光和近紫外线等。此外，术前数天内服维生素C、E、β胡萝卜素、中药五味子等抗氧化剂亦有一定的预防作用）。

如一旦发生本病，目前尚无有效治疗方法，下列方法仅作为对症处理：①应戴用墨镜以减轻畏光症状；②用50%葡萄糖40ml加入维生素C 1g 静脉注射，每日1～2次以促进黄斑水肿吸收；③有出血时内服安络血（adrenosin），每次5mg，每日3次。④鱼肝油（不要与β胡萝卜素同时应用）及维生素B族、维生素E、复方芦丁等支持性药物也可服用。

【预后】

预后因受伤程度轻重而不同。轻者数日内可自行恢复，如有实性暗点出现，则暗点消失愈早预后愈佳。暗点为绝对性者，预后不良。如黄斑中心凹有小裂孔者，将遗留永久性视力障碍；但在形成旁中心注视后，可有所提高。

附：Irvine-Gass综合征（Irvine-Gass' syndrome）

白内障手术后2～3周内，无任何原因而出现黄斑囊样水肿，甚或伴有视乳头水肿，视力下降者称为Irvine-Gass综合征。是否由术中光损伤引起，目前尚难肯定。有认为晶状体摘除后玻璃体移位，黄斑视网膜被牵拉所致（Tolentio, Schepens, 1967）；也有认为是手术创伤，影响了前列腺素的合成和释放，导致黄斑周围毛细血管通透性亢进（Gass, 1966）或睫状体炎症（Norton, 1972）所致，因此建议术前一周起，用0.1%双氯酚醋酸钠溶液每日点眼3次，可以预防。

检眼镜与FFA检查所见，与其他原因引起的黄斑囊样水肿相同。中心视力、中央暗点、变视症、小视症等视功能改变，大多能在2～3个月之后，随黄斑水肿消失而逐渐恢复。但也有因黄斑囊样水肿持久不退，形成囊样变性甚至导致黄斑裂孔，使视功能不可逆转。

Irvine-Gass综合征一旦发生，可用强的松龙（prednisolone）12.5mg球后或筋膜囊内注射，每5～7日一次，共2～3次。同时内服复方芦丁等毛细血管加强剂。

二、离子辐射性视网膜及视神经损伤

离子辐射性视网膜及视神经损伤（ionic injury of the retina and the optic nerve）是由于离子辐射（如X射击线、γ射线、β射线、中子流等等）引起视网膜损伤，在和平时期仅见于从事这些工作的操作和研究人员，有的属于医源性（如肿瘤放射治疗）。但对于这些射线除破坏眼球前段外，是否能够产生视网膜损害，学术界尚有争论。多数认为，视网膜及视神经组织在发育完全后，对离子辐射极不敏感。Poppe 曾用3000 r 的X射线照射兔眼，亦未发现视网膜、视神经出现任何有害的影响，足以证明。由此可见，离子性视网膜损伤非常少见。临床上仅见于头颅部肿瘤（例如鼻咽癌）、眶内肿瘤的大剂量放射治疗（放射总量超过4.500cGy），可引起单眼或双眼先后发生视功能急剧下降，甚至完全失明。眼底有视网膜水肿、棉绒状渗出、硬性渗出、出血和脱离等改变，中央静脉阻塞、视乳头水肿亦可出现。如损伤限于视神经后段，则导致视神经下行性萎缩。以上病变，一般见于放射治疗之后数月乃至数年。

放射病（如核电站事故等等）时的视网膜出血，继发于全身病，不属于本病范畴。

损伤一旦发生，尚无有效治疗。

主要参考文献

1　陈贵民．日蚀盲二例．眼科研究，1989，7：17
2　刘帼旌．医源性视网膜光损伤．眼科研究，1989，7：59

3 孙葆忱（综述）. 高速中子对恶性肿瘤的治疗及其对眼部造成的损害. 国外医学眼科学分册，1978，2：24
4 陈锦礼. 微波致眼底病变一例. 眼底病，1990，6：112
5 梁晔（综述）. 可见光对视网膜的损伤. 国外医学眼科学分册，1992，16：321
6 吉岡久春，ほか. 白内障手术後の囊腫様黄斑部浮腫（その2）. 日眼，1972，76：1118

第五节 远达性外伤性视网膜病变

远达性外伤性视网膜病变（far traumatic retinopathy）于1910年及1912年由Otmar Purtscher发现于颅外伤。故又名Purtscher 远达性视网膜损害（Purtscher's distant injury of the retina）。

【病因及发病机制】

头颅、胸腹和四肢等处的严重挤压伤虽未涉及眼球，也可发生一系列眼底改变。引起这种改变的机制，目前还不清楚。Purtscher当时推测为外伤使颅内压突然增高，迫使脑脊髓液进入视网膜血管周围淋巴间隙，溢出于视网膜内。Elwyn反对Purtscher的意见，提出外伤后先有动脉痉挛，随后末梢血管扩张的血管舒缩紊乱的学说，为多数学者支持。小动脉痉挛收缩，一使组织缺氧，毛细血管通透性增高，血浆渗漏；二使血流淤滞，血管内白细胞聚集，释放炎性因子和补体激活等因素的共同作用下，引起微血栓形成，导致视网膜缺血、梗死而出现眼底水肿、出血、棉绒状斑等一系列改变。Urbanek 则认为与脂肪栓塞有关。此外，也有人认为由视神经纤维轴浆流阻滞所致。

【临床表现】

眼底出现改变，一般发生于上述部位挤压伤1～2天之后，累及单眼或双眼，当患者神志清醒时主诉视力减退。眼底检查所见，视网膜静脉充盈迂曲。视网膜浅层，特别在血管附近及视乳头与黄斑之间，有类圆形、大小约1/4PD、分散或融合、灰白色乃至银白色的棉绒状斑。几乎所有病例均可看到少数火焰状或线状出血。黄斑沿 Henle 纤维有放射状皱褶。中心反光消失。有的病例还可见到视乳头水肿（图10-23）。

眼底改变常在1～2个月内逐渐自行消失。恢复正常外观，亦可遗留轻微的色素紊乱。视功能随之好转，但如病变严重，持续时间延长，也可能形成永久性损害。

本病眼底所见，也可出现于系统性红斑狼疮、急性胰腺炎、分娩等情况下，称为Purtscher样视网膜病变。

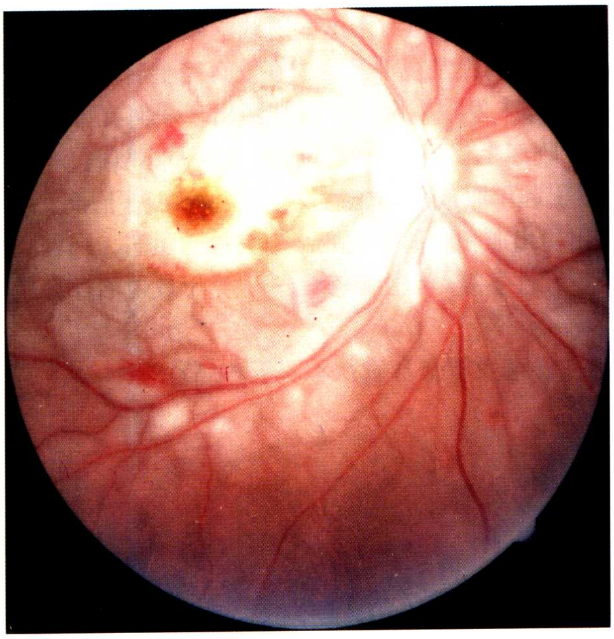


图 10-23 远达性外伤性血管性视网膜病变

男，32岁。胸腹部挤压伤，脾破裂后施脾切除术。伤后发现视力不良。右眼视力0.1，左眼视力33cm指数。本图为其右眼底像。

上述 Urbanek 提出脂肪栓塞为本病发病原因的意见，也确实存在，但仅是引发本病原因之一。临床上另称为脂肪栓塞性视网膜病变（fat embolization retinopathy），是脂肪栓塞综合征（fat embolism syndrome）的眼底并发症，常见于长骨骨折 1 ~ 2 日后，其全身及眼底所表现的症状和体征与本病相同，个别病例可致视网膜中央动脉阻塞。

【治疗】

内服维生素C、芦丁；丹参注射液加入低分子右旋糖酐内静脉点滴注射，对改善眼底病变有一定作用。必要时，内服 prednison（20mg，晨 8 时前顿服，每日 1 次），以减少毛细血管等血管渗漏。由于本病全身情况比较严重，治疗应在有关科室密切配合下进行。

主要参考文献

1 嵇训传.远达性外伤性视网膜病变. 见：郭秉宽主编，中国医学百科全书眼科学. 上海：上海科学技术出版社，1985.153
2 Blodi BA. Purtscher's-like retinopathy after childbirth. Ophthalmology, 1990, 97: 1654
3 Adams CBT. The retinal manifestations of fat embolism. Injury, 1971, 2: 221

第六节　由药物引起的眼底病变

由药物引起的眼底病变（drug-induced changes in the ocular fundus）许多药物应用不当或其本身的副作用，可以直接引起视网膜、视神经、脉络膜等眼底的病变。择要介绍如下：

一、氯喹视网膜病变

氯喹视网膜病变（chloroquine retinopathy）由 Hobbs 于 1959 年首先报道。本病在日本比较多见，为重要的医源性疾病之一（中野缰，1962；松井瑞夫，1977），我国亦偶有报道。

氯喹为治疗疟疾、肠道外阿米巴、类风湿性关节炎及红斑性狼疮等疏松结缔组织病（旧称胶原病）药物。视网膜病变一般发生于每日剂量大于 250mg，持续用药一年以上者。

氯喹对视网膜毒性的作用，表现为与黑色素结合，能在脉络膜和视网膜色素上皮蓄积。故有人推测病变由色素上皮损害而继发视细胞外节退变所致。

【临床表现】

本病视力进行性损害乃至完全失明。眼底有颇具特征性的改变。

初期病变，黄斑有轮状灰白色混浊。轮状混浊有色泽浅淡、境界不清与境界清楚而细小不规则的两种。后者在停药后消失。如进一步发展，病灶呈所谓靶的（bull's eye）状，亦即炸面圈（doughnut）状。在黄斑残留圆形正常颜色的周缘，出现炸面圈样横椭圆形脱色带。更进一步，病变向黄斑颞下方扩展。此时，中心凹如果亦受侵及，则视力急剧下降。同时还可见到视乳头褪色和视网膜血管狭细。病程末期，病变范围扩大至整个眼底，视神经萎缩及视网膜动静脉狭窄更进一步加重，眼底所见与视网膜色素变性相似，但一般不能见到骨细胞样色素斑，而在黄斑附近，可以发现浅棕色，形态不规则的色素斑。

眼底产生靶的状改变时给予 FFA 检查，可见与病灶一致的透见荧光，提示仅为色素上皮层萎缩。病程末期，与扩大了的眼底病变相应，出现大范围虫蚀样荧光斑。

约有半数氯喹视网膜病变在停止给药后仍继续发展，因此氯喹应用必须十分谨慎，窪田靖夫（1976）建议：肾功能不良者，氯喹视网膜病变即使很早发现，停药后也不能停止恶化，原则上禁用氯喹。非用不可者要及早定期检查眼底，如有改变，立即停药。一旦出现靶的状病灶，则为时已晚。

二、眼部奎宁中毒

眼部奎宁中毒（ocular quininism）为奎宁过量应用，导致视神经节细胞损害。在用药数小时或数日后发病。视力损害因中毒程度轻重而异，轻者仅有朦胧感，重者可至黑矇。瞳孔光反应迟钝，集合反射存在。有时伴有睑下垂、眼外肌麻痹，以及头晕、耳鸣、嗜睡，甚至意识丧失。

病程早期，视乳头境界模糊，褪色，继而视网膜动脉高度狭窄，视网膜水肿混浊，灰白色，黄斑中央偶见樱桃红斑。病程晚期，视乳头呈苍白色或黄白色，视网膜动静脉变细，整个眼底有不规则的色素斑和脱色斑。视野向心性缩小，色视野不能检出，严重时呈管状视野。

一经确诊，立即停止继用奎宁。给予血管扩张剂，如菸酸、地巴唑等，必要时，0.05%阿托品0.5ml或妥拉苏林（priscol）12.5mg球后注射。同时维生素B族药物内服。视力与视野可望部分恢复。

因奎宁中毒而完全失明者少见。

三、甲硫哒嗪视网膜病变

甲硫哒嗪或名硫醚嗪，为一种酚噻嗪类（phenothiazines）抗精神病药。据秋谷忍（1976）介绍，日剂量100mg以上，持续应用3～10周，即可引起视网膜损害，即甲硫哒嗪视网膜病变（thioridazine retinopathy）。初发症状有视力朦胧、棕色视、夜盲，色觉障碍等。视野向心性缩小，ERG b波波幅降低。检眼镜下可见有类似视网膜色素变性的改变，开始为微细的色素小点，散布于整个眼底。以后黄斑及其周围出现较大色素斑。

甲硫哒嗪的毒性机制与氯喹相同，但前者视功能损害是可逆性的。早期发现后立即停药，可在5个月内逐渐恢复。

四、乙胺丁醇视神经病变

乙胺丁醇对结核菌有较强的抑制作用，且与其他抗结核菌药无交叉耐药性。已广泛应用于临床。

乙胺丁醇引起的视神经病变（ethambutol optic neuropathy）为轴性或轴周性球后视神经炎，国内外文献中屡见不鲜，虽然目前所用者为其毒性较小的右旋异构体，但对视神经的损害仍时有发现。

乙胺丁醇安全剂量为15mg/（kg·d），然而小于这一剂量也有发病的报道（矢野启子，1981）。因此，在乙胺丁醇应用时，必须随时警惕患者有否视力下降或昼盲现象。一旦出现，应检查眼底、周边及中央视野、色觉等，必要时测定VEP。对肾功能不良、糖尿病、老年患者，更应谨慎。

乙胺丁醇视神经病变的发病机制还不清楚。有人推测可能与该药具有螯合作用，使机体内某些微量元素如铜、锌等耗竭，导致代谢紊乱有关。组织学资料显示有视交叉脱髓鞘改变。

轴性或轴周性球后视神经炎的临床表现，与其他原因引起者同，详见第三章第一节。

乙胺丁醇所致视功能损害大多能在停药后2～4个月内恢复，但也有永久性损害，甚至完全失明的报道。

五、口服避孕药的眼底并发症

口服避孕药的眼底并发症（eyeground complications of the oral contraceptive）为个别育龄期妇女在长期服用长效避孕药后出现的如下数种眼底病变：

1. 视网膜血管下方深层出现灰白色乃至黄白色为数众多的硬性渗出斑，渗出斑在后极部与赤道部

之间比较密集，相应处视网膜血管可见白鞘，并有色素紊乱（色素斑和脱色斑）。有的病例，黄斑微囊样水肿，检眼镜下呈颗粒状，FFA显示微囊内荧光潴留。有的病例有孤立的黄斑水肿，位于深层或表现为浅层的松软团块状渗出。

2. 视网膜中央静脉总干或其分支阻塞。

3. 视乳头水肿。

4. 视网膜中央动脉阻塞，常见于原有高血压的患者。

除上述眼底病变外，有时还可见到晶状体皮质混浊小点；角膜上皮层点状浸润；眼外肌麻痹；偏盲；偏头痛等其他眼部或全身症状和体征。

发病机制不明，有些病例可能与服用长效避孕药前已有高血压、血管神经性头痛等有关，但也确有一些病例，与服药直接相关，停药后症状和体征消失，再服药则可再发。

停止继服避孕药，采用其他避孕措施。一旦发生视网膜中央动脉阻塞或视网膜中央静脉阻塞时，当按此类疾病的常规治疗。反之，在日常工作中，遇有育龄期妇女患有上述视网膜血管病变时，亦当详询有无长期口服长效避孕药史，供临床参考。

主要参考文献

1　张家铎（综述）. 全身给药致眼毒性反应. 国外医学眼科分册，1986，10：1

2　王为农. 乙胺丁醇中毒性视神经病变. 中华眼底病杂志，1993，9：64

3　劳远琇，赖宗白. 女用长效口服避孕药眼部并发症. 见：张承芬主编. 眼底病学. 北京：人民卫生出版社，1998.678

4　Bernstein HN, Ginsberg J. The pathology of chloroquine retinopathy. Arch Ophthalmol1964, 68: 490

5　Weekley RD. Potts AM, Reboton J, et al. Pigmentary retinopathy in patients receiving high dose of a new phenothiazine. Arch Ophthalmol, 1960, 64: 65

6　窪田靖夫. 薬物性網膜変性. あすへの眼科展望. 東京：金原出版株式会社，1977.113 ~ 121

第七节　某些化学毒物引起的眼底损害

铅、汞、砷、锰等金属及其盐类无机物，醇、酮、苯等有机物，均可引起包括眼底在内的机体毒性损害，其中比较多见的有下列数种:

一、铅　中　毒

铅中毒（saturnism）在17世纪初已有报道，一度曾成为最受重视的工业性中毒。发生于油漆制造业、蓄电池制造业、印刷业、铅管及马口铁制造业等从业人员。随着工艺流程和防护措施的改进，现在已不多见。

急性铅中毒主要侵犯视丘下部，除腹痛、肌肉痉挛及自主神经系统功能障碍外，眼部可有视乳头水肿、球后视神经炎、眼肌麻痹。慢性铅中毒可发生双眼球后视神经炎，并由此导致视神经萎缩，也可因铅性肾病而出现视网膜病变，但铅性视网膜病变（lead retinopathy）相对比较多见。眼底改变为视网膜动脉痉挛、硬化、动脉周围炎、闭塞性动脉内膜炎、脉络膜血管硬化和阻塞。

在慢性铅中毒的铅性脑病患者，有时出现阵发性铅性皮质性黑矇(双眼突然光感消失而瞳孔光反应良好)，短则数小时，长则数日后恢复。其原因可能由于血管痉挛或高颅压有关。铅性脑病多发生于青年人，特征为惊厥、木僵和谵妄，为脑水肿、颅内压升高所致，因此不可避免地引起视乳头水肿。减压术后存活者，常继发视神经萎缩。

铅中毒治疗可用依地酸钙钠（EDTACa-Na_2）5ml（1g），加入5%葡萄糖水或生理盐水稀释为0.25%

或 0.5% 溶液静脉滴注（高浓度溶液可引起栓塞性脉管炎），每日 1 次。3 次为一个疗程，停药 3 ~ 5 日后继续第二疗程，可连续 3 ~ 5 个疗程。必要时，间隔 3 ~ 6 个月后再行驱铅治疗，总剂量不超过 30g。

EDTACa-Na_2 对铅脑病的疗效不佳时，可与 BAL（二巯基丙醇）合用则可提高疗效。因铅脑病有脑水肿，故 EDTACa-Na_2 改为肌肉注射，同时应用甘露醇等脱水剂。

EDTACa-Na_2 对肾脏有损伤，用药中应经常作尿常规检查。另外，BAL 的剂量为 2.5 ~ 4mg/kg，开始第 1 至 2 日每 6 小时 1 次肌肉注射，第三日每 12 小时 1 次，以后每日 1 次，每个疗程为 7 至 14 日。肝功能不良者慎用。

二、甲 醇 中 毒

甲醇（即木醇）为广泛应用于油漆、染料、塑料等工业的有机溶剂。临床所见者常因吸入甲醇蒸气或误饮混有甲醇的劣质酒引起的中毒（methanol poisoning）。急性中毒而幸存者，苏醒后发现失明，多数患者视力可一度好转，随后又高度下降，甚至完全失明。中毒轻或慢性中毒者，视乳头充血水肿、境界消失，亦可出现轴性或轴周性球后视神经炎，最终视神经萎缩，视功能永久性损害。

误服甲醇者应立即予以洗胃。早期口服或静脉注射碳酸氢钠（$NaHCO_3$）液可能有效（5%$NaHCO_3$ 溶液 0.5ml/kg，加入 5% 葡萄糖溶液 2.5 倍量，使稀释成 1.4% 的等渗液后静脉滴注）。

三、苯 中 毒

苯为一种常用的有机溶剂，苯中毒（benzene poisoning）急性者，可致中枢麻痹而立即死亡；慢性中毒可抑制造血系统，导致视网膜等眼组织出血。多见于造漆厂工人。

如室内装修墙面及家具的涂料中（特别是苯含量超标的不合格涂料），使室内空气含有过量的苯，倘通风不良，较长期居住，可引起轻度苯中毒。大多仅有眼前部粘膜刺激症状与体征，发生视网膜等眼组织出血者，尚未见报道。

四、有机磷农药中毒

有机磷农药中毒（orgenophosphorus pesticide poisoning）通常经皮肤及呼吸道进入体内，特殊情况下亦有经口者（误食被其污染的粮食蔬果及被其毒死的禽畜鱼虾等，甚至用灭鼠药毒鼠磷等自杀、谋杀的）。有机磷有抑制胆碱酯酶作用，使组织中乙酰胆碱过量蓄积而引起中毒。

中毒所致的眼部改变，除眼睑抽搐、视力朦胧、瞳孔缩小之外，严重者尚有视乳头水肿、视网膜浮肿混浊、渗出、出血、静脉充盈迂曲等与视神经视网膜炎相似的检眼镜所见。视野向心性缩小、滑动性跟踪运动障碍，提示视神经、视放射等视路突触传导均受损害。

诊断主要依据病史，血、尿中有机磷检查高于 0.01ppm，有诊断价值。

诊断一经确定，立即用atropine、解磷定等治疗，口服中毒者迅即洗胃。中毒缓解后，给以神经营养药。

五、二硫化碳中毒

二硫化碳中毒（carbon disulfide poisoning）见于长期接触二硫化碳（如化纤厂工人）可因营养视神经的血循环障碍导致视力下降，称为二硫化碳中毒性弱视。早期出现黄视症（xanthopsia），眼底可见视乳头充血水肿，FFA 可见微血管瘤，晚期则有视神经萎缩。

二硫化碳中毒时，视网膜神经节细胞不受损害或较轻微，因此在视神经尚未发生萎缩之前，脱离接触，视力可缓慢恢复。

六、烟草中毒

见本书第三章第七节中毒性弱视。

七、其　他

汞、铬、锡、铊等金属，砷、磷、碘等类金属及苯胺、一氧化碳、二氧化碳、氯、氟、萘、氢氰酸和氰化物等等，均可引起视神经、视网膜等眼底损害，少见，本书从略。

主要参考文献

1 王延华，宋首道，宋国祥. 眼与全身病. 天津：天津人民出版社，1975. 391
2 朱晓. 甲醇中毒性视神经病变一例. 中华眼科杂志，1988，24:87

主题词索引

Amsler 表 180
Argyll-Robertson 瞳孔 72
Behcet 病 122
Behcet 综合征 122
Behr 病 164
Berger 间隙 12
Berlin 水肿 313
Best 病 160
Bloch-suelznberger 综合征 101
Bourneville-Pringle 病 300
Bruch 膜 9,14
Cloquet 管 12
Coats 病 95
Coats 病样反应 97
Cockayne 综合征 152
Dalen-Fuchs 结节 120
Devic 综合征 56
Eales 病 91
Foster-Kennedy 综合征 58
Fuchs 斑 175
Fuchs 弧 29
Guist 征 234
Haab 病 164
Haab 外伤性黄斑病变 313
Hallgren 综合征 152
Harada 病 115
Hurle 综合征 259
Jansky-Bielschowsky 病 260
Kufs 病 260
Laurence-Moon-Biedl 综合征 151
Leber 病 62
Leber 特发性星芒状视神经视网膜炎 68
Leber 先天性黑矇 194
Leber 遗传性视神经病变 62
Lyme 病 275
Marcus-Gunn 瞳孔 55
Niemann-Pick 病 259
Norman-Wood 病 259
Paget 病 174
Purtscher 远达性视网膜损害 324
Reter 综合征 124
Roth 斑 21
Roth 斑 106
salus 征 7,232
Schwartz 综合征 200
Senior-Loken 综合征 195
Sorsby 综合征 45
Stargardt 病 162
Stevens-Johnson 综合征 124
Sturge-Weber 综合征 298
Tay-Sachs 病 259
Terson 综合征 24
Unthoff 征 57
Usher 综合征 152
Vogt-Koyanagi-Harada 综合征 115
Vogt-Spielmeyer 病 260
Vogt-小柳-原田病 115
Vogt-小柳综合征 115
Von Hippel 病 296
Von Recklinghausen 病 299
Wagner 玻璃体视网膜变性 194
Watzke 征 180
Weigert 髓鞘染色法 43
Weiss 环 25,200
Wyburn-Mason 综合征 304
Zinn-Hallar 动脉环 9,52
艾滋病（AIDS） 270
白点状视网膜变性 155
白点状眼底 155
白化病 46
白瞳 50,96,99,279
白血病 263

败血症性视网膜炎　106
豹纹状眼底　2,175
苯中毒　328
变视症　224
变性近视　175
丙氧鸟苷　132
病理性近视　175
玻璃体　1,12
玻璃体凹　12
玻璃体淀粉样变性　193
玻璃体后脱离　25,198
玻璃体混浊　24,192,199
玻璃体积血　24,251
玻璃体内猪囊尾蚴病　272
玻璃体囊肿　49
玻璃体劈裂　25
玻璃体脱离　25,198
玻璃体液化　25,193,198
玻璃疣　2,158
彩色超声多普勒成像　277,280,289
超声生物显微镜　127,205,218
出血性紫癜　266
刺激眼　118
错钩瘤　296
大脑－眼－颜面血管瘤　298
丹栀逍遥饮　58
单纯性视神经萎缩　71
低灌注压性视网膜病变　248
低血压性视网膜病变　248
低压性黄斑病变　218
地图状脉络膜炎　126
动静脉绞扼现象　7,234
动脉粥样硬化　245
多发性骨发育障碍　259
多发性一过性白点综合征　143
多发性硬化　56
多灶性后极部视网膜色素上皮病变　221
非单纯性视神经萎缩　72
非缺血性视网膜中央静脉阻塞　85
分水带　17
风湿热　269
匐行性脉络膜炎　126
辐射性视网膜损伤　322
高安病　246
高鸟氨酸血症　191
高香草基酸　281
高血压病　230
高血压病眼底病变　230
高脂血症　258
弓蛔虫病　139
弓首蛔蚴移行症眼内炎　139
弓形体脉络膜视网膜炎　138
巩膜弧　3
钩端螺旋体病　274
钩端螺旋体脉络膜视网膜炎　274
孤立性脉络膜血管瘤　301
光动力治疗（PDT）　172
光性黄斑病变　322
光学相干断层成像（OCT）　30,225
黑矇性家族性痴呆　259
黑色乳头　35
横断性球后视神经炎　54
红细胞增多症　265
虹膜红变　86
后部缺血性视神经病变　66
后部眼底　1
后葡萄肿　176
后天性梅毒性脉络膜视网膜炎　113
化脓性脉络膜视网膜炎　107
坏死性血管炎　268
环孢霉素 A　141
黄斑动脉　5
黄斑部　7
黄斑出血　175,185
黄斑反射轮　7
黄斑拱环　16
黄斑裂孔　175,179
黄斑裂孔性视网膜脱离　207
黄斑裂伤　315
黄斑囊样变性　175,185
黄斑囊样水肿　21
黄斑前膜　186
黄斑缺损　43
黄斑视网膜劈裂症　213
黄斑视网膜下新生血管形成　229
黄斑微囊样水肿　21
黄斑异位　45
黄斑中心凹　7
黄斑中心小凹　1
黄色斑眼底　157
回旋形脉络膜视网膜萎缩　191
活血祛瘀剂　315
获得性免疫缺陷综合征　270
获得性视网膜劈裂症　214
激光扫描检眼镜　17
急性播散性脑脊髓炎　57

急性多灶性缺血性脉络膜病变 104
急性后极度部多发性鳞状色素上皮病变 141,142
急性视网膜坏死 130
急性视网膜色素上皮炎 142
脊髓痨性视神经萎缩 72
继发性玻璃疣 159
继发性高血压 230
加减化斑汤 121
加减龙胆草汤 125
加味桃红四物汤 90
家族性玻璃疣 159
家族性渗出性玻璃体视网膜病变 102
甲醇中毒 328
甲基强的松龙 57,121
甲硫哒嗪视网膜病变 326
假性黄斑裂孔 184
假性视乳头炎 32
间接检眼镜 2
检眼镜 1
浆液性视网膜色素上皮层脱离 222
交感性播散性脉络膜视网膜炎 119
交感性渗出性脉络膜视网膜炎 119
交感性眼炎 118
交感眼 118
节段状视网膜动脉周围炎 94
结缔组织病 267
结核性播散性脉络膜视网膜炎 110
结节性多发性动脉炎 268
结节性硬化症 300
结晶样视网膜色素变性 153
睫状视网膜动脉 38
睫状视网膜静脉 39
睫状视网膜血管 38
睫状体及脉络膜脱离 207
睫状体脉络膜脱离 217
睫状体脱离 217
进行性脉络膜萎缩 190
进行性毯层－脉络膜萎缩 190
经瞳孔温热疗法（TTT） 172
晶状体过敏性葡萄膜炎 121
晶状体后纤维膜增生症 99
晶状体泡 36
九子还睛煎冲剂 172
巨大裂孔 201
巨大裂孔性视网膜脱离 208
巨大视乳头 32
巨细胞病毒性视网膜炎 270
锯齿缘 10
锯齿缘断离 201
孔源性视网膜脱离 196
口服避孕药 326
老年性玻璃疣 159,165
老年性动脉硬化 246
老年性黄斑变性 165
老年性盘状黄斑变性 166
老年性视网膜劈裂症 214
老年性萎缩轮 3
老年性遗传性黄斑营养障碍 164
类肉瘤病 133
类肉瘤病性脉络膜视网膜肉芽肿 134
类肉瘤病性脉络膜视网膜炎 134
类肉瘤病性视网膜静脉周围炎 134
离子辐射性视神经损伤 323
离子辐射性视网膜损伤 323
良性家庭性视网膜斑点症 155
良性家族性视网膜斑点症 155
裂隙灯显微镜检查 1
氯喹视网膜病变 325
卵巢样黄斑变性 160
马蹄形裂孔 201
脉络膜 9
脉络膜出血 21
脉络膜恶性黑色素瘤 285
脉络膜骨瘤 293
脉络膜骨性迷芽瘤 293
脉络膜黑色素瘤 284
脉络膜弧 3
脉络膜结核瘤 111
脉络膜良性黑色素瘤 284
脉络膜裂伤 316
脉络膜毛细血管－玻璃膜－视网膜色素上皮复合体 10
脉络膜缺损 47
脉络膜缺损伴视网膜脱离 207
脉络膜缺血 104
脉络膜渗漏 208,219
脉络膜脱离 217
脉络膜脱离型视网膜脱离 207
脉络膜萎缩 188
脉络膜新生血管膜 171
脉络膜硬化症 188
脉络膜痣 284
脉络膜皱褶 22
脉络膜转移癌 291
慢性移行性红斑 275
梅毒性脉络膜视网膜炎 113
弥漫性轴周脑炎 57

棉绒状斑　23,250
明目地黄汤　228
母斑病　296
年龄相关性黄斑变性　165
鸟枪弹样脉络膜视网膜病变　140
泡状视网膜脱离　208,221
胚裂　36
皮肌炎　269
贫血　261
葡萄膜大脑炎　115
葡萄膜渗漏　208,219
牵拉性视网膜脱离　211
牵牛花综合征　28
铅中毒　327
前部缺血性视神经病变　65
青光眼睫状体炎综合征　129
青光眼性视神经损害　73
青年复发性玻璃体视网膜出血　91
球后视神经炎　53
球后视神经周围炎　54
全脉络膜萎缩　190
全脉络膜血管萎缩　190
全眼球炎　107
缺血性视神经病变　65
缺血性视网膜中央静脉阻塞　85
热点　172
人工晶状体眼视网膜脱离　207
妊娠高血压综合征　242
日光性黄斑病变　322
日蚀性黄斑病变　322
乳酸脱氢酶　281
弱视　69
三角综合征　104,318
三硫化碳中毒　328
色素弧　3
色素上皮层带状萎缩　229
色素上皮脱离　211,222
色素性静脉旁视网膜脉络膜萎缩　178
色素性视网膜炎　147
闪辉性液化　193
少年型黄斑变性　162
神经纤维瘤病　299
肾源性高血压　243
渗出性年龄相关性黄斑变性　166
渗出性视网膜脱离　211
生地白芨方　315
湿丝绸样反射　2
石津暗点　54
视杯　36
视杆细胞　7
视盘　2
视乳头　2
视乳头弹坑样小窝　30
视乳头黑色素细胞瘤　277
视乳头－黄斑纤维束　7
视乳头毛细血管瘤　307
视乳头逆位　31
视乳头旁脉络膜视网膜炎　126
视乳头前膜　36
视乳头缺损　27
视乳头上动脉纽结形成　307
视乳头上膜　36
视乳头生理凹陷　3
视乳头生理杯　3
视乳头水肿　58
视乳头血管炎　64
视乳头炎　52
视乳头缘出血　75
视乳头周围脉络膜萎缩　189
视乳头周围膜　37
视乳头周围青光眼轮晕　75
视神经　51
视神经不发育　26
视神经钝锉伤　309
视神经发育不全　26
视神经脊髓炎　56
视神经结核　56
视神经梅毒　56
视神经鞘内出血　309
视神经乳头　2
视神经视网膜炎　53
视神经撕裂　310
视神经撕脱　311
视神经损伤　309
视神经萎缩　53,71
视神经纤维　2
视神经炎　52
视神经震荡　309
视网膜不加压发白　197
视网膜出血　20,235,250
视网膜大动脉瘤　306
视网膜动静脉交叉　7
视网膜动脉硬化　245
视网膜格子样变性　176,197
视网膜海绵状血管瘤　304
视网膜黑变病　41

视网膜及色素上皮错钩瘤 305
视网膜加压发白 197
视网膜静脉周围炎 91
视网膜裂孔 201
视网膜蔓状血管瘤 303
视网膜毛细血管血管瘤 296
视网膜母细胞瘤 278
视网膜囊样变性 176,197
视网膜劈裂症 208,212
视网膜铺路石样变性 197
视网膜前出血 20,251
视网膜前膜 22
视网膜前血管襻 37
视网膜浅层火焰状出血 20
视网膜色素变性耳聋共济失调综合征 152
视网膜色素变性耳聋综合征 152
视网膜色素上皮 3,14
视网膜色素上皮层出血 21
视网膜色素上皮撕裂 229
视网膜神经上皮 3,9
视网膜神经纤维层缺损 75
视网膜神经纤维层缺损 75
视网膜霜样变性 197
视网膜水肿 21,235,251
视网膜脱离 196
视网膜细胞瘤 283
视网膜下出血 20
视网膜下新生血管膜 22
视网膜下猪囊尾蚴病 272
视网膜先天异常 39
视网膜新生血管膜 22,250
视网膜血管瘤 306
视网膜有髓鞘神经纤维 41
视网膜震荡 312
视网膜脂血症 258
视网膜痣样色素沉着 40
视网膜中央动脉 3
视网膜中央动脉搏动 75
视网膜中央动脉分支阻塞 80
视网膜中央动脉阻塞 77
视网膜中央静脉 5
视网膜中央静脉分支阻塞 86
视网膜中央静脉阻塞 84
视网膜中央血管 3
视锥细胞 7
嗜铬细胞瘤 244
双视乳头 32
霜样树枝状视网膜血管炎 103
水尾现象 156
四物汤 319
糖尿病 249
糖尿病黄斑病变 251
糖尿病性视网膜病变 249
特发性黄斑视网膜前膜 186
特发性老年性黄斑裂孔 179
特发性中心凹旁毛细血管扩张 98
铁质沉着症 320
铜丝样征 232
铜质沉着症 320
瞳孔颤动 55
团球形结核 111
脱髓鞘性疾病 56
外层渗出性视网膜病变 95
外伤性黄斑裂孔 315
外伤性脉络膜缺血 318
外伤性视网膜下出血 314
外伤性眼底出血 319
晚霞样眼底 115,119
微血管瘤 20,250
萎缩性年龄相关性黄斑变性 165
未成熟儿视网膜病变 99
纹理状眼底 2
涡静脉 10
无环鸟苷 132
无晶状体眼视网膜脱离 207
无脉病 246
无脉络膜症 190
夕照样眼底 115,119
系统性红斑狼疮 267
先天性玻璃体囊肿 49
先天性黑矇 194
先天性黄斑异常 43
先天性静止性夜盲 155
先天性梅毒性脉络膜视网膜炎 113
先天性脑眼发育异常 101
先天性视乳头凹陷 30
先天性视乳头前血管襻 37
先天性视乳头色素沉着 35
先天性视乳头缘弧形斑 29
先天性视网膜镰状脱离 39
先天性视网膜劈裂症 213
先天性视网膜色素上皮肥厚 40
先天性视网膜皱襞 39
先天遗传性视网膜劈裂症 213
显性进行性中心凹变性 164
香草基苦杏仁酸 281

小口氏病 156
小视症 224
星状玻璃体变性 193
血管性紫癜 266
血－视网膜屏障 9
血小板减少症 266
血液病 261
血液稀释疗法 89
血影细胞青光眼 24
亚急性病灶性视网膜炎 106
烟草中毒性弱视 69
眼白化病 46
眼部奎宁中毒 326
眼部猪囊尾蚴病 271
眼底 1
眼底检查法 1
眼底渗出斑 23
眼底血管样条纹 173
眼底血素斑 23
眼动脉 3
眼黑变病 41
眼内异物 320
眼球类震颤 27
眼球内容炎 107
眼－肾综合征 195
眼压 199
叶黄素 7
遗传性黄斑变性 160
乙胺丁醇视神经病变 326
益全聪明汤 58
银丝样征 232
吲哚青绿 17
吲哚青绿眼底血管造影 17
樱桃红斑 78
荧光素眼底血管造影 13
营养性弱视 70
硬皮病 269
硬性渗出斑 23
永存玻璃体动脉 36，40
永存原始玻璃体增生症 50,101
有机磷农药中毒 328
瘀血乳头 58
原发性进行性弥漫性锥状体变性伴有靶样黄斑损害 164
原发性进行性弥漫性锥状体－杆状体变性 164
原发性脉络膜萎缩 188
原发性青光眼 73
原发性视乳头玻璃疣 33
原发性视网膜色素变性 147
原田病 115,221
圆形裂孔 201
远达性外伤性视网膜病变 324
早产儿视网膜病变 40,99
增生性玻璃体视网膜病变 25,40,199,202
增生性糖尿病性视网膜病变 252
粘多糖病 I 型 259
真性小眼球 220
直接检眼镜 2
中毒性弱性 69
中间葡萄膜炎 127
中心凹蝶状色素变性 164
中心旁视网膜色素变性 151
中心性浆液性脉络膜视网膜病变 98,222
中心性轮纹状脉络膜萎缩 189
中心性渗出性脉络膜视网膜炎 135
中心性视网膜色素变性 151
周边部葡萄膜炎 127
周边眼底 1,10
轴性球后视神经炎 54
轴性视神经萎缩 72
侏儒－视网膜萎缩－耳聋综合征 152
转移性化脓性视网膜炎 105